

Année 1960

N°

142

T H E S E
pour le
D O C T O R A T E N M E D E C I N E

Diplôme d'Etat

par

LECOURT Jacqueline, Marguerite, Rose
née le 12 Août 1927 à Paris

Présentée et soutenue publiquement le : 1960

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE LA MALADIE D'EBSTEIN
- Rapport d'une nouvelle tentative chirurgicale -

Président : M. P. SOULIÉ, Professeur

Les Editions de l' U.E.M.P.

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du candidat : LECOURT

Prénoms : Jacqueline Marguerite Rose

Date de soutenance :

N° d'ordre :

1

LECOURT Jacqueline Margue-
rite Rose
CONTRIBUTION A L'ETUDE DE
LA MALADIE D'EBSTEIN -
Rapport d'une nouvelle
tentative chirurgicale -
Paris Dact. in 4° 140 pages
Thèse Méd. PARIS 1960
N°
Ed. U.E.M.P.

2

LECOURT Jacqueline Margue-
rite Rose
CONTRIBUTION A L'ETUDE DE
LA MALADIE D'EBSTEIN -
Rapport d'une nouvelle
tentative chirurgicale -
Paris Dact. in 4° 140 pages
Thèse Méd. PARIS 1960
N°
Ed. U.E.M.P.

3

LECOURT Jacqueline Margue-
rite Rose
CONTRIBUTION A L'ETUDE
LA MALADIE D'EBSTEIN -
Rapport d'une nouvelle
tentative chirurgicale
Paris Dact. in 4° 140 pages
Thèse Méd. PARIS 1960
N°
Ed. U.E.M.P.

4

LECOURT Jacqueline Margue-
rite Rose
CONTRIBUTION A L'ETUDE DE
LA MALADIE D'EBSTEIN -
Rapport d'une nouvelle
tentative chirurgicale
Paris Dact. in 4° 140 pages
Thèse Méd. PARIS 1960
N°
Ed. U.E.M.P.

Année 1960

N°

T H E S E
pour le
D O C T O R A T E N M E D E C I N E

Diplôme d'Etat

par

LECOURT Jacqueline, Marguerite, Rose
née le 12 Août 1927 à Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE LA MALADIE D'EBSTEIN
- Rapport d'une nouvelle tentative chirurgicale -

Président : M. P. SOULIÉ, Professeur



Les Editions de l' U.E.M.P.

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

PROFESSEURS

(15-1-60)

MM. AUBIN (A.), BENARD (H.), BULLIARD (H.), CADENAT (F.),
 CHABROL (E.), CHAMPY (C.), CHEVALLIER (P.), DEBRE (R.), DONZE-
 LOT (E.), GASTINEL (P.), GUILLAIN (G.), HALPHEN (E.), HARVIER
 (P.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LANTUEJOUL (P.), LAROCHE (G.),
 LAUBRY (C.), LEVY-SOLAL (E.), LHERMITTE (J.), LIAN (C.), LOE-
 PER (M.), MARION (G.), MATHIEU (P.), MOCQUOT (P.), MONDOR (H.),
 MONOD (R.), MOREAU (R.), OLIVIER (E.), RICHT (C.), STROHL (A.),
 PASTEUR-VALLERY-RADOT (L.), TANON (L.).

D O Y E N Léon B I N E T .
 Membre de l'Institut

ASSESSEUR Jean V E R N E .

I. - PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G.)
Anatomie (Chaire à titre personnel)...	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l' Education physique et aux Sports.....	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique (Inst. G. Roussy)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais).....	MOUQUIN (M.)
(Beaujon.....	SICARD (A.)
(Cochin.....	QUENU (J.)
Cliniques chirurgicales (Hôtel-Dieu.....	MENEGAUX (G.)
(Saint-Antoine..	GOSSET (J.)
(Salpêtrière....	MOULONGUET (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades).....	FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin).....	MERLE d'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais).....	GAUDART - d'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec).....	MATHEY (J.)

MM.

Clinique endocrinologique (Pitié).....	DECOURT (J.)
Clinique Génétique Médicale (Enfants - Malades).....	LAMY (M.)
Clinique Gynécologique (Broca).....	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des Maladies cutanées et syphilitiques (StLouis).....	DEGOS (R.)
Clinique des Maladies des Enfants (Enfants - Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des Maladies Infectieuses (Claude -Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des Maladies mentales et de l' encéphale (Ste Anne)	DELAY (J.)
Clinique des Maladies Métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des Maladies du sang (Broussais).	MARCHAL (G.)
Clinique des Maladies du Système nerveux (Salpêtrière)	ALAJOUANINE (T.)
	(Broussais SOULIÉ (P.)
	(Cochin..... JUSTIN-BESANÇON (L.)
Cliniques Médicales	(Hôtel - Dieu ... BARIETY (M.)
	(Boucicaut LENEGRE (J.)
	(Pitié DREYFUS (G.)
	(Saint-Antoine... KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d' Hydrologie thérapeuti- que et climatologique (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique Médicale propédeutique	de GENNES (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié).....	PETIT-DUTAILLIS (D.)
	(Baudelocque LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales.	(Maternité Foch . MERGER (R.)
	(Port-Royal VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu).....	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière).....	AUBRY (M.)
Clinique de Pédiatrie sociale (Enf. Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec).	BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile(Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de puériculture (St-Vincent de Paul)	LELONG (M.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	SENEQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale (St Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique (Cochin).....	FEY (B.)
Electrophysiologie médicale (Chaire à titre personnel).....	DJOURNO (A.)
Embryologie	GIROUD (A.)

MM.

Histoire de la Médecine et de	de SÈZE (S.)
la chirurgie	VERNE (J.)
Histologie	
Hygiène des collectivités (chaire à titre personnel)	DEPARIS (M.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine Légale	PIEDELIEVRE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie et thérapeutique générales....	GARCIN (R.)
Pharmacologie et matière médicale	CHEYMOL (J.)
Physiologie.....	BINET (L.)
Physiologie (chaire à titre personnel)..	BARGETON (B.)
Physique médicale	DOGNON (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale	PATEL (J.)
Thérapeutique	BROUET (G.)

II. - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS

ET MAÎTRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.		MM.
Anatomie	(CABROL (C.) (COUINAUD (C.) (OLIVIER (G.)	Orthopédie.....	(JUDET (R.) (RAMADIER (J.)
	(GAUTHIER-WILLARS ((Melle P.) Pr. (s. ch.	Oto-rhino- Laryngologie	DEBAIN (J.)
Anatomie pathologique	(BUSSE (F.) (GOUYGOU (Ch.) (ORCEL (L.) (PAILLAS (J.)	Parasitologie	(BRUMPT (L.C.) (CHABAUD (A.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.) (NEVOT (A.) (pr. s. ch.		(BARCAT (J.) (BINET (J.P.) (CAUCHOIX (J.) (CHATELIN (C.-L.) (DUBOST (Ch.) (DUBOST (Cl.) (FAUREL (J.)
Bactériologie..	(BARBIER (P.) (CHRISTOL (D.) (TOURNIER (P.) (DESGREZ (P.), (pr. s. ch.	Pathologie chirurgicale	(FLABEAU (F.) (GERMAIN (A.) (LAURENCE (G.) agr. par (LORTAT-JACOB (J.L.) (LOYGUE (J.) (MERCADIER (M.) (PERROTIN (J.) (ROBERT (H.) (THOMERET (G.)
Biochimie Médicale	(POLONOVSKI (J.) (m. conf. (SCHAPIRA (G.) (m. conf.		

MM.

Biologie Médicale	BOURLIERE (F.), m. conf.	Pathologie exotique
Carcinologie	(DENOIX (P.) (MATHE (G.))	
Dermato-syphiligraphie	DUPERRAT (B.)	Pathologie expérimentale
Electro-radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)	
Embryologie	TUCHMANN - DUPLESSIS (H.)	
Hématologie	(BILSKI-PASQUIER G. (DAUSSET (J.) (COUJARD (R.) (pr. s. ch. (MAROIS (M.) (RACADOT (J.)	Pathologie Médicale
Hydrologie	(CORNET (A.) (BOYER (J.) (pr. s. ch. (CORRE - HURST (Mme L.)	
Hygiène		
Maladies infectieuses	(BASTIN (R.) (DUPONT (V.) (DEROBERT (L.) (pr. s. ch. (HADENGUE (A.) (FOURNIER (E.) (GUENIOT (M.)	
Médecine Légale		
Médecine du Travail	ALBAHARY (C.)	Pneumo phtisio- logie.....
Neuro-chirurgie	DAVID (M.)	Psychiatrie ...
Neurologie	LHERMITTE (F.) (GRANJON (A.) (HERVET (E.) (Le LORIER (G.) (MORIN (P.) (MUSSET (R.) (ROBEY (M.) (THOYER-ROZAT (J.)	Psychiatrie infantile Rhumatologie
Obstétrique		Stomatologie
	(BREGEAT (P.) (SARAUX (H.)	Thérapeutique
Ophthalmologie		Urologie

MM.

SCHNEIDER (J.)
(CROSNIER (J.) (HARTMANN (L.) (LOEPER (J.) (MAURICE (P.) (PLAS (F.) (RICHET (G.)
(AUSSANAIRE (M.) (BOUR (H.) (BOUVIER (J.) (BOUVRAIN (Y.) (BRICAIRE (H.) (BRISSAUD (H.) (BROCARD (H.) (BUGE (A.) (CASTAIGNE (P.) (m. conf. (CATINAT (J.) (CONTAMIN (F.) (COURY (C.) (FREZAL (J.) (HOUSSET (E.) (LAROCHÉ (Cl.) (LESOBRE (R.) (MACREZ (C.) (NICK (J.) (PEQUIGNOT (H.) (m. conf. (ROYER (P.) (WOLFROMM (R.)
KREIS (B.) PICHOT (P.) DUCHE (D.) DELBARRE (F.) (CERNEA (P.) (CHAPUT (Mme A.), (m.c. Agr. (GRELLET (M.) (CHASSAGNE (P.) (LAMOTTE (M.) (QUENU (L.)

MM.

	(JOSEPH (R.)
	(MANDE (R.)
Pédiatrie -	(MOZZICONACCI (P.)
Puériculture	(POLONOVSKI (C.)
	(ROSSIER (A.)
	(LEVY (Melle J.)
	(pr. s. ch.
Pharmacologie	(BOISSIER (J.)
	(LECHAT (P.)
	(PARROT (J.)
Physiologie	(pr. s. ch.
	(DEJOURS (P.)
Physique	(GOUGEROT (L.)
médicale	(m. conf.

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES

CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

MM.

MM.

	(ABOULKER (P.)		(GRASSET (J.)
	(AMELINE (A.)		(LEPAGE (F.)
	(HUGUIER (J.)	Clinique	(MAYER (M.)
	(LEGER (L.)	obstétricale	(MERGER (R.)
Clinique	(OLIVIER (C.)		(RAVINA (J.)
chirurgicale	(PADOVANI (P.)		
	(POILLEUX (F.)	Clinique	(DESVIGNES (P.)
	(ROUX (M.)	ophtalmologique	(OFFRET (G.)
	(VERNE (J.M.)	Clinique oto-	
	(HAGUENEAU (J.)	rhino -	(MADURO (R.)
	(pr. s. ch.	laryngologique	
	(BOUDIN (G.)	Clinique pédi-	
	(CONTE (M.)	atrique et	(LAPLANE (R.)
Clinique	(DOMART (A.)	puériculture	
médicale	(PERRAULT (M.)		
	(RAMBERT (P.)	Clinique	(BARUK (H.)
	(THIEFFRY (S.)	psychiatriq.	
	(TURIAF (J.)	Clinique	(KUSS (R.)
		urologique	

IV - PROFESSEURS DETACHES

DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) pr. s. ch.
Biochimie médicale	ETTORI (J.) Pr. à t. pers.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

Secrétaire général de la Faculté M. LENA (J.)
 Secrétaïres M^{me} BEURLAND (H.)
 M^{elle} CHAINTREUIL (G.)
 M^{elle} HURE (A.)

Conservateur, chargé de la direction
 de la Bibliothèque M^{lle} le Docteur HAHN (A.)
 Conservateurs M^{elles} (DUMAITRE (P.)
 (GOICHON (A.M.)

Bibliothécaires { M^{me} CONTET (J.)
 { M^{elles} LAURENT (H.)
 { " LE NOIR (G.)
 { " QUIEVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole
 a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui
 seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs
 auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni
 improbation.

A la mémoire de mon Père,

A ma Mère,

A ma Soeur,

en témoignage de ma reconnaissance et
de ma très grande affection.

A mon Frère,

A tous ceux qui me sont chers.

A Monsieur le Professeur P. SOULIÉ

Professeur de la Chaire de Clinique
Médicale de l'Hôpital Broussais,

qui a bien voulu nous faire l'honneur
de présider cette thèse et nous auto-
riser à utiliser les observations du
Service pour notre travail.

Toute notre profonde gratitude.

A notre Maître,
Monsieur le Docteur P. CHICHE
Médecin des Hôpitaux de Paris

qui nous a inspiré le sujet de ce
travail, et dont le brillant enseignement
restera en notre mémoire,
qu'il trouve ici l'expression de nos
remerciements.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux de Paris,

Monsieur le Professeur DEBRÉ
Monsieur le Professeur DECOURT
Monsieur le Professeur LENEGRÉ
mon premier Maître en Cardiologie,
avec toute ma reconnaissance
Monsieur le Professeur Agrégé JOSEPH

A mes Maîtres en Cardiologie Infantile,

Monsieur le Docteur NOUAILLE
Médecin des Hôpitaux de Paris

Monsieur le Docteur P. VERNANT
Médecin-Assistant des Hôpitaux de Paris

Monsieur le Docteur P. CORONE
Ancien Chef de Clinique
à la Faculté de Médecine de Paris

I N T R O D U C T I O N

Le diagnostic clinique de la Maladie qu'Ebstein décrit anatomiquement en 1866 fut généralement considéré comme impossible jusqu'en 1949, date de la première publication, et mondiale et française, par laquelle Tourniaire, Deyrieux et Tartulier exposent des critères cliniques qui permettent d'essayer d'élaborer ce diagnostic.

Parallèlement et les années qui suivirent, se présenta à plusieurs reprises l'occasion de faire ce diagnostic dans le Service de Notre Maître le Professeur P. SOULIÉ à l'Hôpital Lariboisière à Paris.

Depuis, plusieurs équipes de chercheurs, notamment en Amérique du Nord, ont insisté sur différents points de la clinique permettant ce diagnostic, en particulier H.B. Taussig, Goodwin, Gotsche et Falhot, Van Lingen, Mac Gregor et leurs collaborateurs.

Plus récemment, 1956, le Professeur Lenègre et ses collaborateurs - 1957, Jedlicka et Schwartz en Tchécoslovaquie - Blount et ses collaborateurs à l'Université de Denver au Colorado.

C'est là maintenant un fait acquis, que grâce aux progrès que nous ont apportés l'Angiocardiographie, la Vectocardiographie et surtout le Cathétérisme droit intracardiaque, ce syndrome soit suffisamment bien individualisé pour qu'on ne doive plus le confondre-d'une part avec certaines cardiopathies acquises - d'autre part avec des cardiopathies voisines ou différentes.

Ce travail qui porte sur vingt-trois malades suivis dans le Service du Professeur P. SOULIÉ le prouve.

Le diagnostic de Maladie d'Ebstein est d'autant plus indispensable à porter de nos jours qu'il en est certaines formes pouvant être améliorées par la chirurgie cardiaque.

Nous commencerons par rappeler ce qu'est ce syndrome et quelle est sa physio-pathologie. Nous exposerons ensuite quels sont les éléments cliniques et paracliniques qui imposent le diagnostic. Puis nous discuterons des maladies ou malformations cardiaques avec lesquelles on ne doit plus le confondre.

Nous terminerons ce travail en posant les indications opératoires actuelles de l' Anastomose Veine Cave Supérieure - Artère Pulmonaire Droite dans la Maladie d'Ebstein.

*

*

*

C H A P I T R E I

Qu' est ce que la Maladie d' Ebstein ?

En 1866, Wilhelm Ebstein, - Médecin Assistant et Prosecteur à l' Hôpital de Breslau en Silésie, décrivit le premier cas de déplacement congénital de l'orifice tricuspideen vers la pointe du coeur, accompagné de malformation des cavités droites.

Ce fut une découverte d'autopsie chez un jeune-homme de 19 ans, grave tuberculeux pulmonaire qui souffrait en outre de dyspnée depuis l'enfance, et qui, 16 jours avant sa mort présenta, en plus des signes de phtysie, ceux d'une insuffisance cardiaque avec insuffisance tricuspideenne.

Macroscopiquement, le coeur est toujours volumineux du fait d'une oreillette droite extrêmement dilatée, de même que l'auricule droit . Les cavités gauches sont normales ; quant au ventricule droit, l'épaisseur de son muscle n'est jamais augmentée, souvent diminuée, parfois réduite à quelques millimètres. Il est plus mince dans sa partie auricularisée (supérieure à l'orifice tricuspideen) que dans sa partie sous orificielle où la cavité ventriculaire est parfois réduite à l'infundibulum pulmonaire dont le chenal n'est pas rétréci, mais plutôt élargi et présente parfois un aplatissement des crêtes musculaires par dégénérescence (Hegel - Yater et Schapiro).

L'aorte est normale. Le tronc de l' Artère Pulmonaire est de calibre normal.

Le parenchyme pulmonaire n'est jamais hypervascularisé, souvent hypovascularisé.

L'aspect du foie est variable, dépendant de la façon dont meurt le malade : normal ou peu congestif dans le cas de malade jeune qui meurt subitement ; volumineux et ayant acquis l'aspect en cocarde en cas d'insuffisance cardiaque progressive avec poussée terminale.

* * * *

A l'ouverture des cavités cardiaques on retrouve l'aspect bien connu décrit dans maintes publications depuis près d'un siècle :

Le Péricarde est normal ainsi que les cavités gauches.

Les cavités droites montrent : d'abord un auricule souvent dilaté ; ensuite, une énorme cavité auriculaire droite constituée, fait essentiel, en deux parties .

- la supérieure par du tissu musculaire auriculaire franc,
- l'inférieure par du tissu musculaire ventriculaire, toujours très aminci, dont les fibres musculaires ont dégénéré, recouvertes côté endocarde par la valve tricuspide adhérente sur un plus ou moins long trajet selon les cas. La partie inférieure reste pendante dans le ventricule droit proprement dit situé au-dessous des 3 valvules tricuspidiennes plus ou moins mal formées, totalement ou partiellement fusionnées.

L'orifice tricuspide toujours bas situé est, soit de taille à peu près normale, soit béant, soit rétréci ; il s'ouvre en regard de la partie inférieure de la chambre de chasse du ventricule droit. La capacité de celui-ci se trouve donc extrêmement réduite.

L'anneau d'insertion de la tricuspide est en position normale ; l'oreillette se trouve donc divisée en 2 portions : l'une située au-dessus de cet anneau, constituée de tissu musculaire auriculaire souvent épaissi ; l'autre en-dessous dont l'endocarde est tapissé par les valvules tricuspides souvent adhérentes et dont la partie musculaire présente de telles dégénérescences qu'elle est parfois réduite à l'épaisseur d'une feuille de papier.

Le tronc de l' Artère Pulmonaire naît normalement du ventricule droit (portion réduite, ventricule réel) sauf dans un cas de la littérature où la Maladie D' Ebstein était associée à une transposition des gros vaisseaux.

Un défaut de fermeture de la cloison interauriculaire (ostium secundum ou simplement "paten foramen ovale") est associé dans 80 % des cas aux malformations que nous venons de décrire et fait partie du syndrome.

* * * *

Quant aux manifestations de la maladie, elles varient assez peu en dehors de quelques cadres cliniques que nous allons rappeler.

Il est des " Ebstein " cyanogènes et d'autres non cyanogènes ; les premiers comportent généralement une communication interauriculaire associée shuntant droite-gauche.

Mais surtout, il est des formes mal tolérées dès la première enfance dont le diagnostic clinique est d'autant plus difficile que l'enfant est plus jeune. L'électrocardiogramme en particulier est très difficile à interpréter chez l'enfant de moins de 2 ans, (même s'il a été calme pendant la réalisation du tracé) surtout en cas d'insuffisance cardiaque clinique et de troubles du rythme surajoutés. Le cathétérisme du nourrisson est une réalisation récente. Malgré les soins médicaux, l'évolution est létale et seule à cet âge la vérification permet le plus souvent le diagnostic (cf. Obs. N°1).

A l'opposé, quelques auteurs, en particulier le Professeur Lenègre et le Professeur Agrégé Pecquignot ont eu l'occasion de faire ce diagnostic l'un chez un homme qui mena une vie fatigante de pâtissier jusqu'à l'âge de 45 ans et ne mourût qu'à 67 ans ; l'autre chez une mère de famille de 55 ans qui exita brutalement d'un embol cérébral compliquant une maladie d'Ebstein restée silencieuse jusque trois semaines avant la mort malgré cinq grossesses et cinq accouchements normaux de cinq enfants bien constitués.

Il s'agit là évidemment de cas extrêmes.

La majorité des malades se comporte tout autrement. La cardiopathie est découverte en général avant 10 ans. Tantôt directement par le Médecin, à la naissance, dans les premiers mois de la vie, à l'occasion d'une infection intercurrente ou d'un contrôle médical systématique ; tantôt ce sont les parents qui s'inquiètent et amènent leur enfant consulter parcequ'il est cyanosé, ne peut jouer sans se fatiguer avec les autres enfants, ou se plaint de malaises avec tachycardie.

Ces enfants se développent généralement somatiquement et intellectuellement normalement, mais il en est d'extrêmement cyanosés avec hippocratisme digital, et d'autres peu ou pas. Ils mènent pour la majorité une vie normale ou semi-normale en évitant les gros efforts, les intempéries en cas de cyanose accentuée. Leur scolarité peut être assez régulière.

La mort survient le plus souvent brutalement avant 25 ans par syncope définitive sans que le malade soit passé par le stade de défaillance cardiaque. Les grands cyanosés meurent habituellement en insuffisance cardiaque (Obs. N°5). Tel est le sort de la majorité de ces malades.

Les cas de syndrome d'Ebstein pur ayant dépassé 30 ans se comptent trop facilement.

* * * *

C H A P I T R E II

Embryologie et

Physio - Pathologie de la Maladie d' Ebstein

Avant de chercher à expliquer le mécanisme de la maladie d' Ebstein, comment pouvons nous embryologiquement concevoir la constitution de ce syndrome?

Une endocardite foetale ou une sénilité de l'ovule ne sont peut être pas à écarter dans tous les cas : trois de nos malades sur quinze malades d' Ebstein certaines ont une mère âgée de plus de 35 ans (38 ans) lors de leur conception. Par contre nous n'avons retrouvé chez la mère dans les trois premiers mois de la grossesse ni irradiation, ni infection intercurrente.

Nous ignorons en fait les facteurs pouvant provoquer cette Maladie. Nous savons seulement d'après les hypothèses de plusieurs auteurs que cette malformation ne survient pas sur un coeur complètement développé et vraisemblablement avant la 8ème semaine pour Mall, lorsque l'embryon a entre 15 et 20 millimètres pour Pechter (ce qui est identique).

Engel et Taussig adoptent l'hypothèse embryologique déjà exposée par Streeter (1945), améliorée par Coolidge et Wakai,

reprise par le Canadien Handforth (1958) inspirée du traité d'Anatomie d'Odgers :

Lorsque le tube cardiaque se replie, Oreillette et Ventricule encore uniques sont séparés par un renforcement : le canal atrio-ventriculaire. Le tube cardiaque est encore plat, mais bientôt deux foyers de croissance l'un ventral, l'autre dorsal (les points stratégiques de Streeter) vont se révéler : ce sont les bourgeons endocardiques ventraux et dorsaux qui se rejoindront progressivement, fusionneront pour former le septum intermedium (destiné à disparaître) dont les replis seront à l'origine de plusieurs bourgeons - en particulier celui d'où naîtra la grande valve de la Mitrale du côté gauche de la cloison inter-ventriculaire qui se constitue pendant ce temps - mais surtout, ce qui nous intéresse ici, la valve septale de la Tricuspide.

Les trois valves de la Tricuspide se développent à partir de bourgeons endocardiques dans lesquels des fibres musculaires ventriculaires sont incluses, mais partiellement remplacées par du tissu collagène ; ils croissent alors et se différencient en valvules, leurs cordages et muscles papillaires. Celles-ci ne tirent donc pas leur origine, comme l'anneau de séparation auriculo-ventriculaire, d'un bourrelet constitué uniquement d'endocarde.

Les valves Antérieure et Postéro-Droite naissent, plus tôt que la valve septale et séparément, de bourgeons situés à la partie basse du canal auriculaire droit.

Quant à la valve septale, elle a son origine dans le bourgeon endocardique inférieur venu du septum intermedium, dont il est un repli, et qui chevauche au début de son développement la cloison interventriculaire non encore achevée (Odgers). Notons que, pour Rouvière, les éléments provenant du septum intermedium ne contiennent " normalement " jamais de fibres musculaires.

Handforth estime que, si les formations musculaires participant à la constitution des valves se différencient incomplètement, il en résulte une entrave à l'édification de ces valves ; et La Maladie d' Ebstein, qui anatomiquement possède un anneau de séparation auriculo-ventriculaire droit en position normale, est probablement due à la non-réussite de la scission de la valve septale (la plus mal formée) , et à la différenciation incomplète des valves antérieure et postéro-droite (cette dernière est souvent la moins pathologique).

Streeter pense que, si dès le début de l'embryogénèse, par une sorte de gigantisme, (peut-on invoquer un processus hormonal sélectif ou une mutation ?) les bourgeons, d'où naissent les valves, prennent une extension plus grande que normalement ils auront tendance à flotter, puis, le tube cardiaque étant en pleine organisation, à s'accoler aux muscles voisins, et les bords libres des valves à aller s'insérer bas dans la cavité ventriculaire droite. Ainsi se crée un orifice auriculo-ventriculaire bas situé, réduisant la capacité volumétrique du ventricule droit.

Les valves sont tantôt libres, tantôt soudées ; la taille de l'orifice tricuspide varie de béant à rétréci.

Il existe en outre une communication entre les deux oreillettes dans 75 % des cas environ. Il ne semble pas que nous devions incriminer là le septum intermedium, puisqu'anatomiquement on se trouve en présence, dans les cas vérifiés, soit d'un simple "paten foramen ovale", soit d'un ostium secundum. Ne s'agirait-il pas d'un mode d'adaptation de l'individu à la maladie ?

Une question reste en suspens, celle de savoir combien de Syndromes d' Ebstein meurent in utéro ?

la Physio - Pathologie de cette Maladie.

Le sang arrive en quantité normale et sous des pressions normales par la Veine Cave Supérieure et la Veine Cave Inférieure, il s'accumule dans l'énorme cavité sus-orificielle tricuspidiennne (Oreillette Droite réelle + Partie sus-orificielle, inefficace, auricularisée du Ventricule Droit) pour deux raisons :

- la première relative aux capacités :

La capacité de la portion sus-orificielle des cavités droites est en effet très augmentée puisqu'à la cavité auriculaire droite normale s'ajoute environ la moitié de la cavité ventriculaire droite. En revanche la capacité de la portion sous-orificielle est diminuée à peu près de moitié, le ventricule droit effectif, efficace étant parfois même réduit à sa chambre de chasse ; sa cavité ne pourra donc pas recevoir tout le contenu sanguin que voudrait lui envoyer la cavité sus-orificielle.

- la seconde relative aux pressions :

Lorsque l'Oreillette Droite réelle est en systole, la partie sus-orificielle, auricularisée, inefficace du Ventricule Droit est en diastole, donc seule la contraction de l' Oreillette Droite réelle assure l'évacuation du volumineux contenu sus-orificiel vers le Ventricule Droit efficace. Il en résulte que cette masse sanguine tombe dans la cavité sous-orificielle sous une pression qui n'est pas assez forte pour augmenter la capacité du Ventricule Droit efficace par distension. Celui-ci n' a donc, lors de sa systole, qu'une quantité de sang en rapport avec sa capacité à chasser vers le Tronc de calibre normal ou même large des Artères Pulmonaires. Il s' ensuit une réduction volumétrique de l'éjection systolique ventriculaire droite qui se fait à pression normale puisque se trouvent parallèlement diminuées : la quantité de fibres musculaires se contractant

sous l'orifice valvulaire et la quantité de sang à évacuer. Il n'est pas demandé à ces fibres musculaires un travail supplémentaire, elles n'ont aucune raison de s'hypertrophier. Les pressions ventriculaires droites seront donc normales au cathétérisme, et l'électrocardiogramme ne montrera pas de signes d'hypertrophie ventriculaire droite ou de surcharge diastolique, - bien au contraire un bas voltage des complexes ventriculaires droits est de rigueur puisque la partie sus-orificielle auricularisée du ventricule droit n'a que des contractions inefficaces.

Du fait de la réduction de l'éjection systolique ventriculaire, les poumons recevront peu de sang, leur parenchyme apparaîtra généralement clair à la radioscopie, contrastant avec un coeur largement augmenté de volume dû à la distension par stase de la portion sus-orificielle des cavités droites.

Au cas où le foramen ovale n'est pas obturé, ce qui est fréquent les premières semaines de la vie, le trop plein auriculaire trouve à s'échapper partiellement vers l'oreillette gauche, court-circuitant par là une quantité supplémentaire de sang à l'hématose. Il se produit ainsi une désaturation périphérique plus ou moins apparente, avec ou sans cyanose suivant le volume du shunt. Le shunt ainsi créé s'accroîtra en fonction de l'augmentation de la stase auriculaire droite, expliquant la cyanose tardive et progressive d'une partie des malades.

Contrairement à l'opinion de certains auteurs qui faisaient de Maladie d'Ebstein synonyme " d'Insuffisance Tricuspidienne Congénitale " , il n'y a pas toujours de reflux auriculaire systolique. Même si la tricuspide est mal continente, ce qui n'est pas le cas le plus fréquent, il n'existe pas à l'autopsie, comme il est démontré dans la littérature (Engel), la congestion passive rétrograde qui caractérise les Insuffisances Tricuspidiennes anciennes.

En cas de reflux systolique, il n'a pas de graves conséquences car il se trouve amorti - d'une part par l'élasticité de la paroi ventriculaire sus-orificielle (bien que son épaisseur soit anatomiquement réduite par dégénérescence des fibres musculaires) - d'autre part, dans les trois quarts des cas, par la possibilité d'échappement sanguin à travers la communication interauriculaire.

Si cette dernière est absente (un quart des malades environ) on peut voir apparaître un foie pulsatile, des battements des jugulaires - voilà, avant le cathétérisme des cavités droites, un signe évocateur d'étanchéité entre les deux oreillettes beaucoup plus que l'absence de cyanose.

La majorité des reflux ventriculaires dans l'oreillette droite que nous avons constatés se rencontrent - soit chez des malades arrivés au stade d'insuffisance cardiaque droite, il s'agit généralement de jeunes enfants tolérant rapidement mal la cardiopathie parce que l'insuffisance tricuspидienne domine le syndrome malformatif, et c'est d'insuffisance cardiaque droite irréductible avec gros foie pulsatile, oligurie, oedèmes qu'ils meurent car les tonicardiaques et diurétiques sont peu efficaces - soit chez les " Ebsteins " vieillis, c'est-à-dire ceux qui ont longtemps bien toléré le syndrome, mais il arrive un temps où s'installe la défaillance d'un organe qui a dû s'adapter à une infirmité ; la tricuspide devient incontinente, le myocarde devient de moins en moins tonique, progressivement on se trouve devant un tableau d'Insuffisance Cardiaque droite comparable à celui précédemment décrit. Chez l'adulte, toutefois, le traitement déplétif et toni-cardiaque peut être actif plusieurs années, contrairement à ce qui se passe chez l'enfant qui, d'emblée parfois, ne peut s'adapter à sa malformation.

En dehors du shunt Droite-Gauche au niveau auriculaire, la cyanose peut trouver une seconde raison d'être dans la

Maladie d' Ebstein. En effet, en aval de l'orifice tricuspideen, le ventricule droit réduit n' a qu'une faible capacité. Son éjection vers le Tronc des Artères Pulmonaires ne chasse qu'une quantité de sang réduite. Il en résulte, dans les cas où cette cavité est très réduite, " L' inadequate blood supply " bien mis en évidence par H.B. Taussig et Blalock dans la production des cyanoses. Ce facteur joue, ici, longtemps un rôle accessoire, nous semble - t - il, comme l'illustre notre Observation N° 21, commandant seulement une certaine érythrose analogue d'ailleurs à celle qui se rencontre dans certaines formes isolées de Sténose Pulmonaire.

Comment essayer d'expliquer qu'une grande part des malades atteints de ce Syndrome meurent de façon subite, terminant en quelques minutes une vie jusque là à peu près normale soit par syncope brutale , soit au cours d'un malaise avec tachycardie ? Cette dernière rend assez plausible l'hypothèse d'accès de tachycardie ventriculaire (comme nous en avons enregistré chez certains de nos malades - heureusement non létaux - pendant leur séjour au Centre de Cardiologie de L ' Hôpital Lariboisière), suivie de fibrillation ventriculaire définitive. On sait la facilité qu'ont certains d'entre eux - il nous apparaîtrait que ce soit essentiellement les moins cyanosés - à souffrir de salves de troubles du rythme sans cause déclenchante apparente.

La stase sus-orificielle des cavités droites subirait - elle des paroxysmes d'hyperpression dans des conditions mal déterminées - car loin d'être toujours liées à l'effort - comprimant le système cardio-necteur hyperexcitable de ces malades, et ce d'autant que la cloison inter-auriculaire est peu ou pas perforée ? En effet, nous avons souvent constaté que la fréquence des troubles du rythme est inversement proportionnelle au degré de cyanose. Rappelons-nous du schéma des voies conductrices intracardiaques chez le sujet normal ; on conçoit alors que dans la Maladie d'Ebstein, le Noeud de Tawara , le Faisceau de His et

même une partie de sa branche descendante droite puisse se trouver dans la cavité sus-orificielle. Or la valve septale est, comme nous l'avons vu, toujours la plus mal formée, adhérant sur une certaine longueur à la cloison interventriculaire avec laquelle elle se confond . On se trouve donc devant plusieurs possibilités :

- Primo, la compression des voies de conduction par stase sanguine sus-orificielle ou par le tissu de la valve septale fusionné à la cloison.

- Secundo, la malformation " in utero " de la partie du système cardio-necteur se trouvant au voisinage direct des éléments embryologiques qui subissent une induction pathologique.

Il semblerait que ces hypothèses soient vérifiées pour une part par les Travaux, en 1956, de l'équipe du Professeur LENEGRE à Paris, portant sur l' autopsie de quelques cas de ce syndrome : " L' étude histologique en coupes sériées de la cloison interven-triculaire et du système de Tawara-His a démontré une malforma-tion congénitale du faisceau de His qui se continue directement et uniquement par une volumineuse branche gauche. La branche droite, sans connexions directes ni évidentes avec le faisceau naît en avant du faisceau de His, à distance de lui , au pôle inférieur du septum fibreux, et en partie sclérosée, suit son trajet habituel " .

BLOUNT, qui partage notre opinion sur la fréquence des morts subites dans cette Affection, rappelle que le décès peut nou-tre survenir par embolie systémique lancée à travers la perfo-ration du Septum Auriculaire.

Cette hypothèse se trouve justifiée par l'Observation rap-portée par le Professeur Agr. PECQUIGNOT d'une malade qui a été hé-miplégique trois semaines avant sa mort ; la vérification ana-tomique montre en effet qu'il s'agit d'une embolie cérébrale chez une malade porteuse , uniquement , d'un Syndrome d' Ebstein typique avec communication interauriculaire très large.

C H A P I T R E I I I

O b s e r v a t i o n s

/ Observation N° 1 /

Mar Odile née en Mars 1948

Vue pour la première fois dans le Service de Cardiologie de l' Hôpital Lariboisière en Juin 1949 à l' âge de 15 mois, envoyée par son Médecin traitant.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE DE LA MALADIE

Troisième enfant née de parents jeunes après une grossesse normale, mais du 2 ème au 3 ème mois est survenue une épidémie de scarlatine dans la famille , la mère n' a cependant pas été apparemment atteinte.

L'enfant a 2 frères et soeurs plus âgés , bien portants.

L'accouchement s'est passé normalement mais dès la naissance il existe une cyanose qui nécessite un séjour de 8 jours sous tente à oxygène. Depuis persistance de la cyanose qui augmente dès Janvier 1949.

Le développement staturo-pondéral est retardé ; l'enfant ne pesait que 6 Kgs 500 à 5 mois.

EXAMEN SOMATIQUE

L'enfant est hypotrophique, elle ne pèse que 9 Kgs à 15 mois.

On note une cyanose importante de la face, des mains, des pieds - un hippocratisme digital net prédominant aux orteils - des télangiectasies à la face, aux éminences Thénar et Hypothénar, aux phalanges distales.

On est frappé par une polypnée à 44 par minute sans tirage ni battement des ailes du nez.

L'examen Cardiaque décèle : Un frémissement discret latéro sternal gauche au 3^{ème} - 4^{ème} espace intercostal gauche ; Une matité cardiaque très augmentée ; un souffle systolique intense maximum parasternal gauche sans propagation dorsale, réalisant avec un souffle diastolique important un double souffle intense entendu sur toute l'aire précordiale ; on entend également un bruit de galop axillaire.

L'enfant d'autre part est en défaillance cardiaque avec : un foie énorme, régulier qui descend presque jusqu' à l'ombilic et qui paraît sensible ; pas d'ascite semble-t-il ; des oedèmes des membres inférieurs remontant jusqu'aux cuisses ; la face est également oedématisée.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

La Radioscopie et les Téléradiographies montrent de face un coeur globuleux dépassant largement le bord droit du sternum, approchant la paroi à gauche et en avant. Le parenchyme pulmonaire est de transparence normale.

L' Electrocardiogramme révèle un rythme sinusal à 100 par minute

- L' Axe de P est à + 60°

Malgré le jeune âge du sujet, il convient de relever en D₁ une onde P ample - en D₂ une onde P très

ample et élargie (+ 0,4 mv et 7/100 sec.) - en aVR une onde P élargie, légèrement crochétée - surtout en V₄ une onde P très ample : son amplitude atteint celle du complexe ventriculaire (onde R) , elle est élargie et crochétée tant en sa branche montante qu'en sa branche descendante, l'onde S est microscopique.

- L'espace P-R est à 12/100 sec.
- L'axe de QRS est à + 95°; la durée de QRS est de 6/100 de sec. en D₁.
- L'axe de T est incalculable.

Nous n'avons pratiqué ni Angiocardiographie, ni cathétérisme cardiaque droit.

Une formule sanguine a été faite ne montrant que 4.370.000 hématies ce qui semble assez mal en accord avec l'intensité de la cyanose présente.

L'enfant malgré l' Oxygène et la digitaline meurt dans le Service une dizaine de jours après son admission.

A L'AUTOPSIE on constate :

Un énorme coeur :

Les artères pulmonaires et l' Aorte sont bien en place
Les cavités gauches sont normales (oreillette et ventricule)

Le trou de Botal est largement perméable

Il existe une énorme oreillette droite très dilatée avec une distension considérable de l'auricule droit .

Le ventricule droit est atrophique, épais de 1 mm, aboutit à une artère pulmonaire de dimensions normales.

La tricuspide est mal formée :

Sa valve gauche est normalement insérée, mais elle forme un rideau lisse à la partie moyenne amarré en bas par de multiples piliers courts.

Sa valve postérieure est entièrement adhérente.

Sa valve droite est presque entièrement adhérente également si bien que le V.D. est réduit à un mince feutrage de fibres musculaires sans cavité réelle.

Il s'agit donc bien d'une maladie d'EBSTEIN . En sa faveur plaident cliniquement : la cyanose et surtout l'électrocardiogramme, la radiographie avec son image de gros coeur contrastant avec un parenchyme pulmonaire de transparence normale.

* * * *

Br... Françoise - née le 6 Janvier 1953

Vue pour la première fois dans le Service de Cardiologie de l'Hôpital Lariboisière en Avril 1956, envoyée par son Cardiologue traitant.

ANTECEDENTS :

Deuxième enfant née de parents jeunes et bien portants, (a crié dès la naissance) après une grossesse et un accouchement normaux. Pas de cyanose les premiers mois.

Elle n' a qu'un frère aîné qui est atteint d'une malformation de l'artère pulmonaire.

Aucun signe fonctionnel jusqu'à l' âge de 8 mois, où la cardiopathie est découverte à l'occasion d'une bronchite banale.

HISTOIRE CLINIQUE :

Entre la découverte de la cardiopathie et l'entrée dans le Service en Avril 1956, on note une dyspnée d'effort minime à la montée des escaliers (peut courir en terrain plat), une érythrose du visage et des mains, une cyanose à l'effort. Par contre, on ne note ni hippocratisme digital, ni crises de tachycardie paroxystique, ni accroupissement, ni syncopes, ni hémoptysies.

EXAMEN SOMATIQUE :

On note un bon aspect général de l'enfant qui est apyrétique et ne se cyanose qu'aux pleurs.

L'examen cardiaque révèle :

Un frémissement systolique de moyenne intensité, maximum aux 4^{ème} et 5^{ème} espace intercostal gauche.

Un souffle systolique intense et râpeux, maximum aux 4^{ème} et 5^{ème} espace intercostal gauche ainsi qu'à la pointe qui irradie vers l'aisselle et dans le dos.

Le deuxième bruit est dédoublé, bien audible au niveau des 2^{ème}, 3^{ème} espace intercostal gauche, entendu sur toute l'aire précordiale et à la pointe où il prend un timbre de frottement.

Toutes les artères sont normalement perçues.

A l'examen général : les poumons et les plèvres sont normaux; le foie déborde de un à deux travers de doigt sans être pulsatile et sans reflux hépato-jugulaire.

Le reste de l'examen somatique est normal.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

La radioscopie et les téléradiographies montrent un coeur très augmenté de volume dans son ensemble. De face cette augmentation semble porter sur les cavités droites et gauches, l'Arc moyen gauche est normal ainsi que le pédicule.

En Oblique Antérieure Droite, l'opacification barytée de l'oesophage met en évidence une très légère convexité postérieure.

En Oblique Antérieure Gauche les cavités droites font saillie en avant.

Les artères pulmonaires sont normales à droite et à gauche; le parenchyme pulmonaire présente une légère hyperclarté.

L'Electrocardiogramme révèle un rythme régulier à cadence ventriculaire rapide à 120 par minute.

L'axe de P est à + 40°. Les ondes P ont les valeurs suivantes :

- Dans les Standards $D_1 = + 0,4 \text{ mv}$ et 8/100 sec.

$D_2 = + 0,4 \text{ mv}$ et 8/100 sec.

$D_3 = \begin{matrix} + 0,05 \text{mv} \\ - 0,05 \text{mv} \end{matrix} \}$ isodiphasique et 4/100 sec.

- Dans les Précordiales

$V_1 = + 0,15 \text{ mv}$ et 4/100 sec.

$V_2 = + 0,5 \text{ mv}$ et 5/100 sec.

L'espace P-R est à 18/100 sec.

L'axe de QRS est à $+ 110^\circ$; QRS en $D_1 = 12/100$ sec.

En D_1 il existe un bloc droit de type rare avec Onde S profonde.

Dans les précordiales droites on note un très gros retard dans l'apparition de la déflexion intrinsèque ; un aspect en M en V_3 et V_4 .

L'axe de T est incalculable.

HEMODYNAMIQUE :

Le cathétérisme droit a été réalisé le 11 Avril 1956.

Le trajet de la sonde est normal.

Les pressions enregistrées et les dosages d'oxygène effectués ont donné les résultats suivants :

Pressions	Oxygène en volumes
V.C.S.	10,5
O.D. 9/5 (7)	11,7
V.D. 27/ ⁶ / ₇	12,8
A.P. 26/14 (18)	12,7
Capillaire (8)	
Artère axillaire	16,7
Saturation périphérique au repos : 94 %	

Il n'y a pas de passage par la C.I.A. bien que les dosages d'oxygène fassent apparaître un shunt auriculaire.

Points particuliers :

- Il existe une zone intermédiaire de pressions entre Oreillette droite et Ventricule droit.
- L'orifice tricuspideen est repoussé très à gauche.

En conclusion, la morphologie de la courbe est en faveur d'une Maladie d' Ebstein.

AUTRES EXAMENS :

Cuti - réaction à la Tuberculine négative .

Fond d'oeil normal .

Numération et Formule sanguine :

5.340.000 Globules Rouges.

DIAGNOSTIC :

Devant ces résultats, on évoque les diagnostics suivants : d'abord celui de sténose infundibulaire pulmonaire sans communication interventriculaire et avec orifice pulmonaire normal associé à une Communication inter-auriculaire permettant un shunt Droite - Gauche , autrement dit une forme atypique de Triade de Fallot.

Ensuite une Maladie d'Ebstein en se basant sur les signes fournis par la Radiologie (gros coeur, sans hypertrophie auriculaire gauche - artères pulmonaires de calibre normal - transparence pulmonaire normale) ; par l' Electrocardiogramme (Hypertrophie auriculaire droite - Bloc de branche droit de type rare sans signes associés de surcharge ventriculaire droite) ; le cathétérisme (identité des pressions dans la chambre de chasse du ventricule droit et dans le tronc de l' Artère pulmonaire - existence surtout d'une zone intermédiaire de pressions entre l'oreillette droite et le ventricule droit - position de la tricuspide très repoussée à gauche).

Le diagnostic est donc celui de MALADIE D' EBSTEIN .

EVOLUTION :

Malgré une convocation, la malade n' a pas été revue dans le Service.

Be ... Pierre

Vu pour la première fois dans le Service de Cardiologie de l'Hôpital Lariboisière le 16 Mai 1956 à l'âge de 17 ans, où il est hospitalisé, envoyé par son Médecin Traitant.

ANTECEDENTS

Il s'agit d'un sujet né de parents jeunes et bien portants ; son père aurait toutefois une cardiomégalie. Après une grossesse et un accouchement normaux, l'enfant naît non cyanosé et se développe de façon satisfaisante, mais à l'âge de 10 ans souffre d'une crise de Rhumatisme Articulaire Aigu localisée aux chevilles.

HISTOIRE CLINIQUE

Depuis sa crise de rhumatisme, est apparue une dyspnée d'effort très modérée permettant la marche sur plusieurs kilomètres en terrain plat. On ne relève dans son histoire ni crise de tachycardie paroxystique, ni accroupissements.

EXAMEN SOMATIQUE

Il s'agit d'un sujet pléthorique qui à 17 ans pèse 92 Kg et mesure 176 cm .

On note une cyanose discrète des extrémités, une érythrose très marquée des lèvres, des vergetures thoraciques violacées. Il n' y a pas d'hippocratisme digital.

Dans la région précordiale on ne sent pas de frémissement et le Ventricule droit n'est pas palpable au creux épigastrique.

On entend un petit souffle systolique le long du bord gauche du sternum, maximum au 4 ème Espace Intercostal Gauche, perçu encore à la pointe. On note un dédoublement espacé du 2 ème bruit au 2 ème - 3 ème Espace Intercostal Gauche . Il n' y a pas

de souffle diastolique.

Toutes les artères sont bien perçues.

La Pression Artérielle est à 12/8 .

Le foie est normal.

Le reste de l'examen somatique est normal.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES (faits en Juillet 1956)

La Radioscopie et les Téléradiographies font apparaître de face un gros coeur globalement augmenté de volume sans débord droit important ; l' Arc Moyen Gauche est rectiligne, non battant ; le pédicule aortique est normal.

En O.A.G. il y a une forte saillie des cavités droites.

En O.A.D. après opacification de l'oesophage par la baryte, l'oreillette gauche est normale.

Les artères pulmonaires sont normales.

Le parenchyme pulmonaire est clair.

L' Electrocardiogramme montre :

Un rythme régulier à 90 par minute

L' Axe de P est à + 40°

Les valeurs de P sont les suivantes :

- Dans les Standards en :

$D_1 = + 0,25 \text{ mv}$ et 10/100 de sec.

$D_2 = + 0,25 \text{ mv}$ et 10/100 de sec.

$D_3 = + 0,05 \text{ mv}$ et 2/100 de sec.

- Dans les Précordiales en :

$V_1 = + 0,4 \text{ mv}$ et 5/100 de sec.

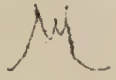
$V_2 = + 0,5 \text{ mv}$ et 7/100 de sec.

$V_3 = + 0,2 \text{ mv}$ et 8/100 de sec.

L'espace PR = 18/ 100 de sec.

L' axe de QRS est incalculable.

La durée de QRS est de 18/100 en D_1 avec aspect de bloc de branche droit de type rare, avec dans cette dérivation une onde S large et supérieure à l'onde R.

Le complexe rapide dans les précordiales est très large : 20 /100 de sec. avec crochetage de la branche ascendante de l'onde R et retard d' apparition de la déflexion intrinsèque qui met en V_1 14/100 de sec. avant d' être visible. En V_2 QRS est très large (22/100) avec un aspect de M mais en crénaux  .

Le Vectocardiogramme

Est typique de maladie d' Ebstein, avec une boucle rapide complexe formée de 2 portions principales, l'une s'étendant en haut, à gauche et en arrière , l'autre à droite et en avant, très sinueuse et ralentie.

L' Hémodynamique

Le cathétérisme droit outre les résultats ci-dessous a mis en évidence le passage de la sonde par une communication interauriculaire, celui de la tricuspide très à gauche de la colonne vertébrale, enfin l'impossibilité de franchir les sigmoïdes pulmonaires.

Pressions	Oxygène en volumes
V.C.S.	20,5
O.D. 7/4	19,2
Zone inter-médiaire 12/9 (6)	
V.D. 18/ ⁵ / ₁₀	20,8
V.G. 119	24,8
La saturation dans le V.G. est à 84 %	

D'AUTRE PART

La Numération globulaire montre 6.035 Globules Rouges.

Le bilan biologique rhumatismal est normal .

DIAGNOSTIC :

Devant ces résultats on pose le diagnostic de maladie d' Ebstein en se basant sur la Radiologie (gros coeur , poumons clairs); l'électrocardiogramme confirmé par le vectocardiogramme et l' Hémodynamique (tricuspide près de la pointe du coeur , zone intermédiaire de pressions entre O.D. et V.D.). On élimine une atteinte valvulaire myocardique rhumatismale malgré les antécédents de crise articulaire à l' âge de 10 ans.

EVOLUTION

La cardiopathie était encore bien tolérée en 1956, mais bien que nous ayons reconvoqué le malade nous ne l'avons pas revu depuis cette date.

* * * *

Dem... Danièle née le 25 Novembre 1945

Vue pour la première fois dans le Service de Cardiologie de l' Hôpital Lariboisière où elle est hospitalisée en Mai 1954, à l'âge de 9 ans $\frac{1}{2}$, envoyée par son Médecin Traitant.

ANTECEDENTS

C'est la troisième enfant, née de parents jeunes et bien portants. La grossesse et l'accouchement ont été normaux, elle a crié aussitôt et n' a pas été cyanosée dans les heures qui ont suivi sa naissance.

Elle a un frère et une soeur aînés bien portants.

HISTOIRE CLINIQUE

A l'âge de 2 mois, apparaissent pendant 15 jours des crises de dyspnée qui se renouvellent à l'âge de 10 mois.

Les Signes fonctionnels semblent être apparus dès le plus jeune âge se manifestant par de la dyspnée et une cyanose des lèvres à l'effort, des points douloureux précordiaux, des accès de pâleur accompagnés de tendance lipothymique.

L'enfant n' a jamais eu de crises de tachycardie paroxystique.

EXAMEN SOMATIQUE

On note un bon aspect général de la malade qui n'est pas cyanosée et n' a pas d'hippocratisme digital.

L'examen cardiaque révèle un Frémissement apexien et endapexien. On entend un souffle protosystolique bref, maximum à la pointe et à l'endapex, assez rude, entendu aussi dans l'aisselle où il est très bref. Il existe un dédoublement espacé et claqué du 2ème bruit le long du bord gauche du sternum.

Toutes les artères sont bien perçues.

Le Foie est normal.

Le reste de l'examen somatique est normal.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

La Radioscopie et les Téléradiographies montrent de Face un coeur globalement augmenté de volume, un Arc Moyen Gauche allongé - convexe - battant mais non expansif ; le pédicule est normal avec une aorte à gauche. En O.A.D. il n'apparaît pas de grosse Oreillette Gauche après opacification de l'oesophage par la baryte. En O.A.G. il existe une saillie antérieure des cavités droites. Les Artères Pulmonaires sont normales. Le parenchyme pulmonaire est de transparence normale.

L' Electrocardiogramme montre :

Un rythme régulier à 85 par minute

L'axe de P est à $+ 50^{\circ}$

Les valeurs de P sont les suivantes :

- Dans les Standards en :

$D_1 = + 0,1 \text{ mv}$ et $6/100$ de sec.

$D_2 = + 0,2 \text{ mv}$ et $6/100$ de sec.

$D_3 =$ plat

- Dans les Précordiales en :

$V_1 = (+ 0,1 \text{ mv} ; - 0,2 \text{ mv})$ c'est-à-dire isodiphasique avec une déflexion abrupte de type droit . Durée = $3/100$ de sec.

$V_2 = + 0,2 \text{ mv}$ et $4/100$ de sec.

L'espace PR = $13/100$ de sec.

L'axe de QRS est à $+ 130^{\circ}$.

La morphologie et les valeurs du complexe rapide sont les suivantes :

En D_1 QRS = $12/100$ de sec. L'onde S est supérieure à l'onde R , et est très élargie; il s'agit là d'un aspect de Bloc Droit de type rare.

Dans les Précordiales Droites on rencontre un aspect de double négativité (rSr'S') en W_1 , caractéristique de la Maladie d' Ebstein.

L'Hémodynamique :

Pratiquée en Mai 1954 donne les indications suivantes :

La sonde est passée de la Veine Cave Supérieure à l' Oreillette Droite, puis au Ventricule Droit, puis au Tronc Artériel Pulmonaire. Ensuite de l' Oreillette Droite elle a pu atteindre l' Oreillette Gauche , à travers une communication inter-auriculaire, puis une Veine Pulmonaire.

Les Résultats enregistrés furent les suivants :

Pressions	Oxygène en Volumes
V.C.S.	14
O.D. (3)	14,5
V.D. 18/3	13,9
A.P. 17/9 (13)	14
O.G.	17,9 (93 %)
V.P.	17,5

Points particuliers :

Le passage de la Tricuspidé se fait très à gauche de la colonne vertébrale et très près de la pointe du coeur ; la cavité auriculaire droite est très vaste. L'association - orifice auriculo ventriculaire droit bas situé - vaste oreillette droite - pressions normales dans les cavités droites fait porter hémodynamiquement le diagnostic de Maladie d' Ebstein . La C.I.A. associée fait partie du syndrome.

DIAGNOSTIC

L'électrocardiogramme avec son bloc de branche droit de type rare, la double négativité du complexe rapide en V2 , l'absence de surcharge ventriculaire droite et gauche fait émettre le diagnostic de maladie d'Ebstein . La Radiologie apporte également

des éléments en faveur de ce diagnostic (gros coeur et parenchyme pulmonaire de transparence normale) que le cathétérisme vient confirmer.

EVOLUTION

Depuis son hospitalisation revient régulièrement se faire suivre en Consultation dans le Service. En 1957 est apparue une cyanose légère, d'abord intermittente des pommettes plus encore que des lèvres, qui, bien qu'étant discrète est permanente en Juin 1959 date de sa dernière visite. La dyspnée est stationnaire.

La malade supporte bien sa cardiopathie ; sa cyanose étant très modérée, on ne pose pas, bien qu'elle n'ait jamais souffert de crises de tachycardie paroxystique, d'indication à l'Anastomose Veine Cave Supérieure / Artère Pulmonaire Droite actuellement.

* * * *

Le ... Antoinette, née le 3 Mai 1923

Vue pour la première fois au Centre de Cardiologie de l'Hôpital Lariboisière où elle est hospitalisée en Décembre 1955, à l'âge de 32 ans, envoyée par son Cardiologue Traitant.

ANTECEDENTS

C'est la troisième enfant, née de parents jeunes et bien portants. La grossesse et l'accouchement ont été normaux. La malade n'a pas été cyanosée à la naissance et la malformation cardiaque est passée inaperçue.

Elle a deux soeurs cadettes bien portantes ainsi que les aînés.

La cardiopathie n'est découverte qu'à 12 ans, moment où s'installe une dyspnée d'effort. Avant cet âge on ne note que de fréquentes infections rhino-pharyngées et de nombreux épistaxis.

A l'âge de 21 ans apparaît un " Purpura Rhumatoïde " traité par le salicylate de Soude et la Vitamine C. Depuis des éruptions purpuriques persistent par poussées jusqu'en 1956. Notons qu'il n'a jamais été question de Rhumatisme Articulaire Aigu.

HISTOIRE CLINIQUE

Outre la dyspnée d'effort peu importante ayant débuté à l'âge de 12 ans et allant s'accroissant depuis, apparaît à 30 ans la cyanose.

En 1955, lors de son hospitalisation, la dyspnée d'effort est très nette ; toutefois la malade dit pouvoir marcher un certain temps en terrain plat. Il n'existe de dyspnée ni au repos, ni alitée ; mais la malade se plaint d'une fatigue importante et permanente. On note alors des crises de palpitations et des douleurs précordiales sourdes, de durée prolongée (quelques heures) sans relation avec l'effort. Les céphalées sont fréquentes.

EXAMEN SOMATIQUE

La malade pèse 68 Kg et mesure 1, 64 m.; on observe une cyanose intense, prédominant aux pommettes où il y a des dilata-tions capillaires importantes, nette aux lèvres, aux mains et aux orteils et qui s'accroît plus au froid qu'à l'effort.

L'examen cardiaque révèle un soulèvement de la région apex-ienne sans choc en masse vrai ; le rythme est régulier à 90 par minute . On entend un souffle systolique d'intensité moyenne audible sur toute l'aire précordiale, maximum au 3ème - 4ème E.I.G. , irradiant dans l'aisselle gauche et dans le dos, de timbre un peu rude. Il existe un galop protodiastolique dans la région xyphoïdienne.

Toutes les artères périphériques sont bien perçues ; toute-fois le pouls radial est un peu mou. La pression artérielle est à 15/10.

Le foie est normal, non pulsatile.

Il n'existe pas d'œdème des membres inférieurs.

Le reste de l'examen somatique est normal.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

La Radioscopie et les Téléradiographies montrent: De Face un cœur globalement très augmenté de volume et dont la cinétique est très ample. Il existe un débord droit très important. L'arc moyen gauche est court et battant ; l'arc inférieur gauche est allongé et atteint la paroi thoracique. En O.A.D. , après opacification de l'oesophage par la baryte on ne peut pas déceler de grosse oreillette gau-che. En O.A.G. les cavités droites font saillie en avant.

Les artères pulmonaires droite et gauche sont norma-les, battantes mais non expansives.

Le parenchyme pulmonaire semble de clarté normale.

L'Electrocardiogramme révèle :

Un rythme régulier, rapide à 100 par minute.

L'Axe de P est à + 40°

Les valeurs des ondes P sont les suivantes :

- Dans les Standards en

$D_1 = + 0,3$ mv bifide et 10/100 de sec.

$D_2 = + 0,4$ mv et 10/100 de sec.

$D_3 = + 0,5$ mv et 3/100 de sec.

- Dans les Précordiales en

$V_2 = + 0,2$ mv bifide et 8/100 de sec.

L'espace PR est à 24/100 de sec.

L'Axe de QRS est à + 160°

en D_1 l' aspect de QRS est celui de Bloc Droit de type rare avec une onde S large et plus grande que r ; la durée de QRS dans cette dérivation est de 12/100 de sec.

en V_3 et V_4 le complexe rapide présente un aspect de double négativité encadrant une positivité de bas voltage.

On ne note aucun signe de surcharge ventriculaire droite ni gauche.

En conclusion ce tracé est extrêmement évocateur de Maladie d'Ebstein. En effet il existe - Un axe de QRS hyper-droit - Un Bloc de branche Droit de type rare - une Hypertrophie auriculaire droite - Un aspect en W du complexe rapide dans les précordiales , sans signes de surcharge ventriculaire droite ni gauche.

L'Hémodynamique

Le cathétérisme des cavités droites a été réalisé en Mars 1955, et nous a donné les résultats suivants :

La sonde est passée de la V.C.S. à l' Oreillette Dr.; la tricuspide est passée très à gauche de la colonne verté-

brale, près de la pointe du coeur ; le trajet dans le Ventricule Droit est court avant d'atteindre l' Artère Pulmonaire. D'autre part, à partir de l' Oreillette Dr. il a été possible de passer dans l' Oreillette Gauche par une C.I.A. et d'atteindre une veine pulmonaire.

Les pressions enregistrées et les dosages d'Oxygène sont les suivants :

Pressions	Oxygène en Volumes
V.C.S.	19,4
O.D. 12/7 (10)	23,7
V.D. 20/ ⁵ / ₉	22,4
A.P. 22/11 (15)	22,9
O.G. 19/4 (7)	25,3
V.P.	33,7
Artère Fémorale	24,8
Saturation périphérique de repos : <u>72 %</u>	

Devant ces résultats on porte le Diagnostic de Maladie d'Ebstein avec shunt important droite-gauche.

AUTRES EXAMENS

Numération globulaire : 6.500.000 Globules Rouges avec une Hémoglobine à 100 % .

Vitesse de Sédimentation : normale

Prothrombine = 100 % . Un test de tolérance à l'héparine montre que, spontanément, la malade coagule un peu plus lentement que le témoin.

Le Signe du Lacet est positif : (Antécédents de Purpura rhumatoïde)

Au Fond d'Oeil : des sinuosités importantes des vaisseaux avec une légère dilatation des veines .

DIAGNOSTIC

Le diagnostic soupçonné cliniquement (cyanose tardive et progressive) , radiologiquement (gros coeur sans hypervascularisation du parenchyme pulmonaire), et surtout électriquement , confirmé par l'hémodynamique est celui de Maladie d' Ebstein mal tolérée chez une malade de 32 ans très cyanosée et très fatiguée.

EVOLUTION

La malade revient en Décembre 1957 dans le Service .
La cyanose s'est encore accrue ; la dyspnée est cette fois permanente. On envisage , vu le pronostic immédiat de l'affection, de tenter une anastomose Artère Sous-Clavière / Artère Pulmonaire pour faire diminuer la désaturation périphérique.

L'Intervention est faite fin Décembre 1957, mais il y a décès dans les suites opératoires.

Nota : En 1953, Goodwin, Wynn et Steiner tentèrent de pratiquer cette même anastomose chez un jeune homme de 14 ans ; malgré un succès technique, l'affaire se termina 24 heures après par une mort subite.

* * * *

Bl ... Josiane née en 1945

Vue et hospitalisée pour la première fois au Centre de Cardiologie de l'Hôpital Lariboisière en Avril 1956 , à l'âge de 11 ans , envoyée par son Médecin Traitant.

ANTECEDENTS

C'est la seconde enfant, née de parents jeunes et bien portants. La grossesse a été normale, mais s'est effectuée pendant les violents bombardements de Brest (traumatisme neuro-végétatif de la mère). L'accouchement a été normal. L'enfant a crié dès la naissance et n' a pas été cyanosée immédiatement.

Elle a un frère aîné et plusieurs frères et soeurs cadets bien portants.

HISTOIRE CLINIQUE

La cyanose n'apparaît qu'à 18 mois et la cardiopathie est découverte à 2 ans car la cyanose persistante inquiète les parents.

L'enfant se développe normalement et est peu gênée malgré cette cyanose qui croît progressivement depuis son installation.

Lors de son hospitalisation dans le Service à 11 ans , on note une certaine dyspnée à la course, à la marche rapide en terrain plat, à la montée des escaliers (toutefois possibilité de monter 2 étages lentement sans s'arrêter) Il n'existe pas de dyspnée au repos, ni alitée.

Elle n' a jamais eu de malaises de type lipothimique ou syncopal, pas plus que de crises de tachycardie paroxystique.

EXAMEN SOMATIQUE

On note un excellent aspect général de la malade , si ce n'

est cette cyanose généralisée, intense, maxima au visage et aux extrémités, s'accroissant considérablement plus encore au froid qu'aux efforts (Les intempéries empêchant la malade de sortir de chez elle). On constate un hippocratisme digital très net.

L'examen cardiaque révèle : un choc étalé de la pointe, un petit frémissement au 4ème E.I.G.-On entend un petit souffle protosystolique maximum à l'apex et en dedans de la pointe, un petit roulement méso et proto-diastolique à la pointe en décubitus latéral gauche, un dédoublement sec du second bruit au 3ème E.I.G.

Toutes les artères sont bien perçues . La pression artérielle est à 10/5.

Le foie est normal.

Tout le reste de l'examen somatique est normal.

LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

La Radioscopie et les Téléradiographies montrent : de Face une masse cardiaque très nettement augmentée de volume, avec une cinétique spéciale du coeur qui se contracte peu. Il existe un débord droit net mais modéré. L' arc inférieur gauche est arrondi. En O.A.D. après opacification de l'oesophage par la baryte on ne décèle pas de grosse Oreillette Gauche. En O.A.G. les cavités droites font nettement saillie en avant. L'artère pulmonaire droite est normale, l' artère pulmonaire gauche semble petite. Le parenchyme pulmonaire est plutôt clair.

L'Electrocardiogramme montre : (Voir schéma page 118 bis)

Un rythme régulier à 85 par minute

L'Axe de l'onde P est à + 45°

Les valeurs des ondes P sont les suivantes :

- Dans les dérivations Standard en :

$D_1 = + 0,4 \text{ mv}$ pointu et $6/100$ de sec.

$D_2 = + 0,3 \text{ mv}$ pointu et $5/100$ de sec.

$D_3 =$ plat

- Dans les Précordiales en :

$V_2 = + 0,35 \text{ mv}$ et $5/100$ de sec.

L'espace PR est à $24/100$ de sec.

L'axe de QRS est incalculable , bien qu' à première vue on puisse le croire hyper-droit. En effet il existe en D1 un bloc droit de type rare ou l'onde S est plus grande que l'onde r. La durée de QRS en D1 est de $11/100$ de sec.

En V2 il existe un aspect de double négativité du complexe QRS où $r = 0,1 \text{ mv}$; $S = 0,4 \text{ mv}$; $R' = 0,4 \text{ mv}$; $s' = 0,2 \text{ mv}$. Notons que les ondes R sont assez bas voltées dans les précordiales droites et qu'il n'existe pas d'ondes S dans les précordiales gauches.

Au total, cet électrocardiogramme où l'on remarque un Bloc de branche droit de type rare, une Hypertrophie Auriculaire Droite et dans les précordiales un aspect en W du complexe rapide avec absence d' hypertrophie droite ou gauche est caractéristique de Maladie d' Ebstein.

Le Vectocardiogramme :

Présente un aspect propre à la Maladie d' Ebstein , ce qui confirme l' électrocardiogramme.

L' Hémodynamique (Voir schéma page 126 bis)

Le cathétérisme des cavités droites a été réalisé en Avril 1956 et nous a apporté les résultats suivants :
Il existe une Oreillette Droite dilatée ; le passage de

l'orifice tricuspide se fait très anormalement à gauche de l'ombre de la colonne vertébrale et il existe une zone de pression auriculaire qui habituellement appartient au Ventricule Droit (voir les courbes sur le schéma ci-joint). Le trajet de la sonde a été normal de la Veine Cave Supérieure à l'Oreillette Droite, au Ventricule Droit et à l'Artère Pulmonaire.

Il n'a pas été possible de passer la sonde de l'Oreillette Droite à l'Oreillette Gauche à travers la Communication Inter-auriculaire, mais les dosages d'oxygène font la preuve de son existence.

Les pressions enregistrées et les dosages d'oxygène effectués ont donné les résultats suivants :

Pressions	Oxygène en volumes
V.C.S.	16,6
O.D. 10/7 (9)	18,7
Zone interméd. auriculaire 13/6 (9)	
V.D. 18/ ⁶ / ₇	17,1
A.P. 15/12 (13)	17,3
Capillaire (7)	
A.F.	22,3
Saturation périphérique : 82 %	

AUTRES EXAMENS

La Numération Globulaire en Avril 1956 montre

6.820.000 Globules Rouges

Vitesse de Sédimentation : nulle

DIAGNOSTIC

Avant le cathétérisme des Cavités Droites, on avait pensé cliniquement qu'il pouvait s'agir soit d'une Triade de Fallot avec Atrésie Pulmonaire devant la cyanose intense, le gros coeur et les poumons clairs - mais l' auscultation n'était pas caractéristique ; Soit d'une sténose infundibulaire pulmonaire qui, elle, était compatible avec l'auscultation - mais l' E.C.G. ne montrait pas de grandes ondes R dans les précordiales droites, et pour expliquer une cyanose aussi intense, il aurait fallu une hypertrophie concentrique du ventricule droit; Soit d'une malformation de l'appareil tricuspideen, la plus vraisemblable étant une Maladie d'Ebstein : en effet à la radioscopie il y a un gros coeur avec des poumons clairs, et l' E.C.G. tant par la morphologie des ondes P que par la double négativité du complexe rapide dans les précordiales droites , est du type rencontré dans cette maladie. Ce dernier diagnostic est confirmé par l' Hémodynamique.

Vu le diagnostic porté en 1956, l'intensité de la cyanose et le pronostic de la maladie, Notre Maître le Professeur P. Soulié écrit au Docteur H.B. Taussig pour lui demander si elle a déjà fait faire des anastomoses Artère sous-Clavière / Artère Pulmonaire chez des malades atteints de syndrome d'Ebstein très cyanogène et quel en est éventuellement le résultat.

Madame Taussig fit la réponse suivante en Juin 1956 : "Je
" ne connais aucun malade qui ait bénéficié avec succès d'une
" anastomose de Blalock faite sur un "Ebstein" avec 80 % de
" saturation périphérique et seulement 6.800.000 Globules
" rouges. Je ne vous recommanderai donc pas de la tenter
" Je suis désolée, mais honnêtement j'estime qu'aucune opéra-
" tion ne peut vous aider quant à une Maladie d'Ebstein ".

EVOLUTION

Nous n'avons pas revu la malade jusqu'en Septembre 1959, moment où nous l'avons reconvoquée. Elle est en bon état général. La cyanose est très intense avec des paroxysmes au froid qui l'empêchent de sortir par temps médiocre ; par temps sec et doux elle mène une vie normale à condition d'éviter toute fatigue car la cyanose s'accroît au moindre effort.

On ne note toujours aucune syncope ni crise de tachycardie paroxystique.

La malade a beaucoup grandi, elle a 13 ans $\frac{1}{2}$ et a un développement somatique normal.

A la Radioscopie le coeur semble encore avoir augmenté de volume par rapport aux clichés faits en 1956 ; toutefois le débord droit est assez modeste.

Vu l'intensité de la cyanose et les troubles qu'elle entraîne, puisque l'état général est bon et que la malade ne présente pas de crises de tachycardie paroxystique, il est décidé, bien qu'aucune opération satisfaisante n'ait encore été réalisée sur une telle malformation, qu'une anastomose du type "Bakoulieff" serait réalisée (C'est l'anastomose Veine Cave Supérieure / Artère Pulmonaire Droite).

Les premiers jours d'Octobre 1959 la malade est passée en milieu Chirurgical. A son départ elle avait 6.780.000 Globules Rouges et une saturation périphérique à 82 %.

L'Opération est réalisée techniquement dans de bonnes conditions. Le bout périphérique de l' Artère Pulmonaire Droite est sectionné ainsi que la paroi latérale de la Veine Cave Supérieure - on ligature ensuite la partie terminale de la V.C.S. - L'anastomose ainsi réalisée équivaut à une anastomose termino-terminale.

Les suites opératoires sont simples.

Les pressions per-opératoires sont les suivantes :

Avant l'anastomose : V.C.S. = 10/5

A.P. = 15/11

Après l'anastomose et avant la ligature de la partie terminale de la V.C.S. :

V.C.S. = 11/8

Après la ligature de la partie terminale de la V.C.S.:

V.C.S. = (23)

Evolution Post-opératoire

La malade va très bien ; et la cyanose disparaît progressivement.

A son retour à l' Hôpital Lariboisière, nous constatons que la cyanose a considérablement diminué mais qu'elle réapparaît à l'effort.

Une nouvelle numération des Globules Rouges est faite en Novembre 1959 qui porte ceux-ci à 4.780.000. L'opération a donc provoqué une chute de 2 Millions des hématies.

C 'est un excellent résultat compte-tenu de ce que l'on sait de la Maladie.

L'adolescente retourne chez elle fin Novembre 1959, en excellent état général; elle reviendra dans quelques mois pour subir une angiocardigraphie dans le but de confirmer la perméabilité de l'anastomose.

Elle nous écrit le 15 Janvier 1960 que son état continue à s'améliorer , qu'elle supporte mieux les efforts.

Ma ... Jean-Claude né en Septembre 1950

Vu et Hospitalisé pour la première fois au Centre de Cardiologie de L'Hôpital Lariboisière en Juin 1956 envoyé par son Médecin Traitant. L'enfant a alors 5 ans $\frac{1}{2}$.

ANTECEDENTS

C'est un premier enfant né de parents jeunes et bien portants après une grossesse normale. L'enfant pèse presque 4kg à la naissance et est cyanosé ce qui fait découvrir la cardiopathie.

Il a une soeur cadette bien portante.

HISTOIRE CLINIQUE

La dyspnée apparaît dès les premiers pas , mais il n' a ni angines fréquentes, ni bronchites, ni hémoptysies, ni syncopes, ni crises de tachycardie paroxystique et ne s'accroupit pas.

Vers l' âge de 4 ans il fait une chute inexpliquée 1/4 d' heure après le lever, sans perte de connaissance , mais avec obnubilation.

Il n' a pas de dyspnée au repos , mais à l'effort elle est nette, l'enfant ne peut parcourir que 100 mètres en terrain plat et monter un seul étage sans s'arrêter.

EXAMEN SOMATIQUE

Le malade à son entrée dans le Service est très cyanosé et de façon généralisée, cette cyanose prédomine surtout aux lèvres et aux extrémités, elle présente des paroxysmes au froid, aux efforts et s'accompagne d'hippocratisme digital.

A l'examen cardiaque on constate que la pointe du coeur bat très en dehors dans l'aiselle - on ne perçoit aucun frémissement. On entend un souffle systolique assez intense, maximum dans l'aiselle et perçu dans le dos , un rythme à trois temps sus et end-

apexien assez sonore (dû à l'adjonction d'un claquement protosystolique) - au 2ème - 3ème E.I.G. un rythme à 4 temps évoquant un bloc de branche ; le second bruit n'est pas claqué au foyer pulmonaire.

Le foie déborde de 3 travers de doigt, il n'est pas pulsatile.

Il n'y a pas d'œdème des Membres Inférieurs.

Le reste de l'examen somatique est normal.

LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

La radioscopie et les Téléradiographies montrent : de Face un cœur très augmenté de volume, " en ballon de rugby " , se contractant avec asynchronisme évoquant un bloc de branche droit et gauche. L' Arc Moyen Gauche est rectiligne, battant, non expansif ; le Pédicule est petit, l'aorte est à gauche. En O.A.G. forte saillie du cœur en avant et en arrière. En O.A.D. l'oreillette gauche est normale après opacification de l'oesophage.

Les artères pulmonaires ne sont pas dilatées et ne battent pas.

Le parenchyme pulmonaire est de clarté normale.

L' Electrocardiogramme montre :

Un rythme régulier rapide à 110 par minute.

L' axe de P est à + 60°

Les valeurs de P sont les suivantes :

- Dans les Standards en :

D₁ = + 0,35 mv crochetée et 12/100 de sec.

D₂ = + 0,5 mv pointue et 8/100 de sec.

D₃ = + 0,15 mv

- Dans les précordiales en :

V₁ = + 0,4 mv pointue et 3/100 de sec.

V₂ = + 0,35 mv et 5/100 de sec.

L'espace PR = 18/100 de sec.

L'axe de QRS en apparence serait gauche, ce qui éloignerait du diagnostic de maladie d'Ebstein ; en fait il est indéterminable.

Il existe un Bloc de Branche Droit très large ; en D1 la durée de QRS est de 16/100 de sec.

En V2 la durée totale de QRS est de 20/100 de sec. avec RsR's' où (R = 0,8 mv - s = 0,3 mv - R' = 0,5mv - s' = 0,4mv)
L'onde s' est large, crochetée et dure 6/100 de sec.

Il n'existe pas d'onde S en V5 - V6.

On peut conclure à un Bloc complet Droit très large ; hypertrophie auriculaire droite ; avec un aspect assez spécial dans les précordiales droites du complexe ventriculaire.

Le Vectocardiogramme a

Une morphologie tout à fait particulière qui n'est retrouvée que dans les Maladies d'Ebstein.

L' Hémodynamique

Le cathétérisme droit a été réalisé en Mai 1956.

Le trajet de la Sonde est particulier : elle est passée de la V.C.S. à l'Oreillette Dr. puis au Ventricule Dr. et à l'Artère Pulmonaire. Ensuite de l'Oreillette Dr. elle a gagné l'Oreillette G. par une communication interauriculaire ; de l'Oreillette G. elle a atteint une veine pulmonaire droite , puis enfin le Ventricule Gauche.

Les Pressions enregistrées , et les dosages d'oxygène réalisés ont donné les résultats suivants :

Pressions		Oxygène en volumes
V.C.S.		13,7
O.D.	(9)	12,5
V.D.	20/6	
A.P.	20/13 (16)	13,9
O.G.	(8)	
V.G.	92.6	19,2
veine pulmonaire Dr.		25,7

Saturation périphérique

74 %

Points particuliers :

Il existe une oreillette Droite volumineuse ; la tricuspide est passée près de la pointe ; la morphologie des courbes est celle d' une Maladie d' Ebstein.

Numération Globulaire :

Globules Rouges : 6.240.000

Hémoglobine 100 %.

DIAGNOSTIC

Devant ces résultats et malgré l'apparence d' axe gauche à l' Electrocardiogramme; sur la cyanose intense associée à un coeur très volumineux contrastant avec des poumons de transparence normale ou même trop clairs, le Bloc de branche droit très large, l' Hypertrophie auriculaire droite, l'aspect du complexe rapide dans les précordiales droites , les données du vectocardiogramme mais surtout l' Hémodynamique qui confirme les impressions cliniques et électriques - On pose le diagnostic de Maladie d' Ebstein.

Il s'agit d'une forme très cyanogène. En 1956 , en vue d'améliorer la saturation périphérique on envisageait une anastomose de type Blalock, mais nous l'avions repoussée puisque pour H.B. Taussig elle est néfaste dans cette malformation.

Nous n'avons pas revu l'enfant depuis 1956, bien que nous l'ayons reconvoqué , pensant que s'il en était encore temps, ce malade comme la précédente pouvait être très amélioré par l'anastomose Veine Cave Supérieure / Artère Pulmonaire Droite.

* * * *

Ro ... Geneviève née en 1936

vue pour la première fois au Centre de Cardiologie de l'Hôpital Lariboisière à l'âge de 19 ans envoyée par son Médecin Traitant, en Juin 1955.

ANTECEDENTS

C'est la dixième enfant née d'une mère âgée de 39 ans lors de l'accouchement qui se passe normalement ainsi que la grossesse.

Les autres frères et soeurs de la malade sont aînés et bien portants.

La malade est mariée et n'a pas d'enfants.

HISTOIRE CLINIQUE

L'enfant présente une cyanose des lèvres dès les premiers mois de la vie et dès l'âge de la marche une dyspnée d'effort modérée. La cardiopathie est découverte à 10 ans lors d'une visite systématique.

La malade n' a eu ni scarlatine, ni rhumatisme articulaire aigu.

En Avril 1954 , à l'âge de 18 ans, au cours de son travail (elle est ouvrière sur métaux) douleur constrictive et progressive thoracique, accompagnée de dyspnée importante, durant plusieurs heures et obligeant la malade à s'aliter.

Dès lors la dyspnée d'effort subit une recrudescence , empêchant la course et la montée de plus de deux étages consécutifs.

Aucune crise de tachycardie paroxystique.

EXAMEN SOMATIQUE

On note un assez bon aspect général de la malade qui pèse 62 Kg et mesure 1,68 m. La cyanose n'apparaît aux lèvres et aux mains qu'à l'effort et au froid. Il n'y a pas d'hippocratisme digital.

L'examen cardiaque révèle un frémissement systolique apexien, un rythme régulier, un souffle systolique apexo-axillaire en jet de vapeur prenant parfois un timbre piaulant. Il existe un dédoublement très serré du 2ème Bruit endapexien et un dédoublement serré du premier bruit dans la région xyphoïdienne faisant penser à un galop protodiastolique - On n'entend pas d'éclat du second bruit au foyer pulmonaire.

Toutes les artères sont bien perçues ; la Pression artérielle est à $11\frac{1}{2}/8$.

Le foie est normal.

Tout le reste de l'examen somatique est normal.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

La Radioscopie et les Téléradiographies montrent de Face un coeur globalement augmenté de volume, avec un débord droit important sans double contour, un Arc Moyen G. allongé rectiligne non expansif; l'arc aortique est à Gauche. Il existe une cinétique de dissociation auriculo-ventriculaire. En O.A.D. l'oreillette Gauche est normale après opacification de l'oesophage par la baryte. En O.A.G. les cavités droites semblent augmentées de volume. Les artères pulmonaires sont plutôt grêles.

Le parenchyme pulmonaire est clair.

L'Electrocardiogramme montre :

Une tachycardie régulière à 90 par minute.

L'axe de P est à $+50^{\circ}$

Les valeurs de P sont les suivantes :

- Dans les Standards en :

$D_1 = +0,4$ mv et 6/100 de sec.

$D_2 = +0,4$ mv et 8/100 de sec.

$D_3 =$ presque nul 3/100 de sec.

- Dans les Précordiales en :

$V1 = +0,25$ mv et 6/100 de sec.

$V2 = +0,4$ mv et 6/100 de sec.

L'espace PR = 25/100 de sec.

L'axe de QRS est incalculable.

Le complexe rapide présente les aspects suivants :

- En $D1$ QRS = 12/100 de sec. et il existe un bloc de branche droit de type rare où l'onde S est plus grande que l'onde r.

- En $V2 - V3$ il apparaît une double négativité donnant au complexe QRS un aspect en W sans que l'onde positive soit empâtée ou crochetée.

- Il n'y a pas d'ondes S dans les précordiales gauches.

L'axe de T est à $+10^{\circ}$ ce qui est sans intérêt vu les gros troubles de la dépolarisation.

Conclusion : Aspect caractéristique de Maladie d'Ebstein.

Le Vectocardiogramme : Le tracé horizontal montre une boucle initiale gauche située en majeure partie en arrière de la ligne horizontale; la boucle terminale droite, très ralentie, sinueuse, est déportée vers l'avant. Cet aspect est très caractéristique de Maladie d'Ebstein et confirme l'électrocardiogramme déjà caractéristique en lui-même.

L' Hémodynamique

Le cathétérisme des cavités droites est réalisé en Juin 1955.

Le trajet de la sonde est normal

Les résultats obtenus sont les suivants :

Pressions	Oxygène en volumes
V.C.S.	12,7
O.D. (6)	15,7
V.D. 28/ ⁰ / ₈	16,6
A.P. 23/8 (14)	
Artère axillaire	18,8
Capillaire (7)	
Saturation périphérique	95 %

Points particuliers :

Il existe une pression basse de type auriculaire très loin sur le trajet du cathéter indiquant l'existence d'une énorme oreillette droite. La tricuspide est en position très anormale , déplacée vers la gauche et près de la pointe du coeur. Les dosages d'oxygène mettent en évidence un shunt gauche - droite au niveau auriculaire.

Il s'agit donc d'une Maladie d' Ebstein avec perforation du septum auriculaire.

AUTRES EXAMENS

Les antistreptolysines sont à 125 unités ; L'électrophorèse est normale ; les urines ne contiennent ni sucre ni albumine. La numération globulaire montre 4.680.000 globules rouges et une formule blanche normale.

DIAGNOSTIC

On peut éliminer une cardite rhumatismale.

Il s'agit d'une Maladie d'Ebstein soupçonnée cliniquement, électriquement et radiologiquement - confirmée par l'hémodynamique.

On déconseille les grossesses .

Bien que la malade ait été reconvoquée nous ne l'avons pas revue depuis 1955.

* * * *

Ca ... Alice née en Avril 1946

Vue pour la première fois au Centre de Cardiologie de l'Hôpital Lariboisière en Octobre 1954 envoyée par son Médecin Traitant. Elle est hospitalisée, elle a alors 7 ans 1/2.

ANTECEDENTS

C'est la troisième enfant née de parents bien portants et jeunes après une grossesse normale et un accouchement normal. L'enfant a crié immédiatement et n'était pas cyanosée à la naissance.

HISTOIRE CLINIQUE

C'est à l'occasion d'un ictère catarrhal à l'âge de 6 ans qu'est découverte la cardiopathie. On ne note alors aucune dyspnée d'effort.

EXAMEN SOMATIQUE

Bon aspect général de l'enfant qui est apyrétique et n'est pas dyspnéique. Il existe une cyanose très fruste des mains et des orteils augmentant à l'effort, ainsi qu'un hippocratisme digital mineur des mains et orteils.

L'examen cardiaque permet de déceler un petit frémissement systolique endapexien, un souffle systolique d'intensité moyenne maximum au 4ème E.I.G. entendu jusqu'à la pointe et le long du bord gauche du sternum ; un souffle diastolique d'intensité modérée parasternal gauche.

Toutes les artères sont bien perçues. La pression artérielle est à 9 1/2/6

Le Foie est normal, non pulsatile.

Le reste de l'examen somatique est normal.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

La Radioscopie et les Téléradiographies montrent de Face un coeur globalement très augmenté de volume, un débord droit important sans double contour. Le pédicule aortique est à gauche. L' Arc Moyen Gauche est rectiligne, immobile. La cinétique cardiaque est à peu près normale. De profil l'oreillette droite semble augmentée de volume. En O.A.D. l'oreillette G. est normale après opacification de l'oesophage par la baryte.

Le parenchyme pulmonaire est anormalement clair et contraste avec la cardiomégalie, un tel aspect évoque une Maladie d' Ebstein.

L'Electrocardiogramme montre :

Un rythme régulier à 90 par minute

L'axe de l'onde P est à $+ 60^\circ$

Les valeurs de P sont les suivantes :

- Dans les Standards en

D1 = $+ 0,2$ mv et 8/100 de sec,

D2 = $+ 0,2$ mv pointue et 10/100 de sec.

D3 = $+ 0,1$ mv et 4/100 de sec.

- Dans les Précordiales en

V1 = $- 0,4$ mv et 8/100 de sec.

V2 = $+ 0,2$ mv et 6/100 de sec.

L'espace PR est à 18/100 de sec.

L' axe de QRS est à $+ 90^\circ$

- Dans les Standards la durée de QRS n'est que de 10/100 de sec. (Bloc incomplet droit) mais de type rare : en D1 S est plus grand que r.

- Dans les précordiales , en V1 et VE on trouve l'aspect de double négativité encadrant une positivité. (en V1 $r=0,1$ mv - S = 0,5 mv - $r' = 0,1$ mv et $s' = 0,2$ mv) . Il existe un bas voltage du complexe rapide surtout dans les dérivations droites.

Il n'existe aucun signe d'hypertrophie ventriculaire.

Au total : Bloc de branche incomplet droit, mais de type rare; hypertrophie auriculaire droite sans hypertrophie ventriculaire droite ni gauche ; aspect de double négativité dans les précordiales droites ce qui évoque une Maladie d'Ebstein.

Le Vectocardiogramme montre un Bloc de branche droit (complet pour les vectocardiographistes) et de plus , une morphologie qui n'est rencontrée que dans les syndromes d'Ebstein.

L' Hémodynamique

Le Cathétérisme des cavités droites est réalisé en Avril 1954 .

Le trajet de la sonde est normal, mais l'oreillette droite est anormalement augmentée de volume. La tricuspide est située très à gauche, près de la pointe du coeur. Pas de contraction auriculaire droite visible. Il n' a pas été possible de passer dans l'oreillette gauche à travers une C.I.A.

Les pressions enregistrées et les dosages d'oxygène effectués ont donné les résultats suivants :

Pressions	Oxygène en volumes
V.C.S.	14,1
O.D. 10/5 (7)	15,9
V.D. 22/ ³ / ₇	16,1
A.P. 20/8 (12)	15,6
Capillaire (7)	
A.F.	18,8
Saturation périphérique au repos	94 %

Les dosages d'oxygène indiquent un shunt gauche-droit au niveau auriculaire.

Hémodynamiquement il s'agit d'une Maladie d' Ebstein.

Autres examens :

Numération globulaire : 4.680.000 Globules Rouges

DIAGNOSTIC

Avant le cathétérisme plusieurs diagnostics ont été envisagés. En faveur d'une Triade de Fallot pronaient un gros coeur et des poumons clairs; mais l' Electrocardiogramme ne montrait aucun signe de surcharge ventriculaire droite et la maladie pour un coeur aussi volumineux était bien supportée. En faveur d'une Maladie d'Ebstein nous trouvons la cardiomégalie accompagnée de poumons clairs et surtout la morphologie électrique ; le cathétérisme confirme cette position.

EVOLUTION

La malade revient consulter régulièrement dans le Service. L'hippocratisme digital s'accroît depuis 1955. Ces derniers temps la cardiopathie était toujours bien tolérée , la cyanose très discrète. Il n'existe pas de crises de tachycardie paroxysmique. Nous ne pensons pas qu'actuellement la malade tire grand profit d'une anastomose V.C.S. / Artère Pulmonaire.

* * * *

Qu ... Alain né en Octobre 1939

Vu et Hospitalisé pour la première fois au Centre de Cardiologie de l' Hôpital Lariboisière en Avril 1958 envoyé par son Cardiologue Traitant, il a 19 ans.

ANTECEDENTS

C'est le troisième enfant né de parents jeunes et bien portants. La grossesse et l'accouchement ont été normaux, mais dès la naissance la cyanose est très marquée "noire" aux dires de la famille - elle disparaît par la suite pour ne réapparaître que vers l' âge de 6 ans.

L'adolescent a deux frères aînés et un frère et deux soeurs cadets. bien portants.

HISTOIRE CLINIQUE

Le malade n' a jamais eu de scarlatine ni de crises de rhumatisme articulaire aigu et a bien supporté sa cardiopathie jusqu'à l'âge de 12 ans malgré l'apparition d'une très discrète cyanose vers l'âge de 6 ans qui s'exagérait au froid et aux efforts.

A 12 ans s'installe une dyspnée d'effort nette mais modérée qui ne s'est pas notablement accrue depuis. Il peut monter doucement 2 à 3 étages consécutivement . Il n' a pas de crises de tachycardie paroxystiques, mais se plaint de quelques palpitations à l'occasion d'émotions. Il n' a jamais éprouvé de malaises d'ordre lipothymiques ou syncopal. Il est magasinier, peut faire ce travail, mais avec quelques difficultés.

EXAMEN SOMATIQUE

Bon aspect général du patient qui , à 19 ans mesure 1,60 m. et pèse 52 kg 500. La cyanose est discrète mais nette, localisée aux pommettes, lèvres, oreilles et s'accompagne d'un certain hippocratisme digital.

A l'examen cardiaque: le rythme est régulier . On perçoit un frémissement systolique important au 5ème E.I.G. , un souffle systolique intense rude et râpeux - maximum au 4ème E.I.G.- irradiant dans l'aiselle gauche et très faiblement dans le dos. Le long du bord gauche du sternum il existe un dédoublement serré du premier bruit et un dédoublement espacé du second bruit réalisant un rythme à quatre temps.

Toutes les artères sont bien perçues . La pression artérielle est à $10 \frac{1}{2} / 7$.

La foie est normal, non pulsatile.

Le reste de l'examen somatique est normal.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

La Radioscopie et les Téléradiographies montrent de Face un coeur très nettement augmenté de volume avec un débord droit modéré, une pointe plongeante et un arc moyen gauche convexe. En O.A.D. après opacification de l'oesophage par la baryte on ne note pas de grosse oreillette gauche. En O.A.G. les cavités droites font fortement saillie en avant. En transverse gauche, l'infundibulum atteint la paroi. Les artères pulmonaires sont grêles . Le parenchyme pulmonaire est plus clair que normalement.

L' Electrocardiogramme montre :

Un rythme régulier à 90 par minute.

L'axe de P est à $+ 70^\circ$

Les valeurs de P sont les suivantes :

- Dans les Standards en

D1 P = $+ 0,2$ mv et 12/100 de sec.

D2 P = $+ 0,4$ mv (pointu et croché) 12/100 sec.

D3 P = $+ 0,3$ mv (bifide croché) 10/100 sec.

- Dans les précordiales en

V2 P = $+ 0,25$ mv et 6/100 de sec.

L'axe de QRS est incalculable bien que de prime-abord il paraisse droit.

Le complexe rapide en D1 = 12/100 de sec. avec un aspect de bloc droit de type rare où l'onde S est plus grande que l'onde r.

Dans les précordiales , en V2, QRS a une morphologie en W où $r = 0,2 \text{ mv}$ - $S = 0,7 \text{ mv}$ - $r' = 0,2 \text{ mv}$ - $s' = 0,3 \text{ mv}$. On ne note aucun signe de surcharge ventriculaire droite ni gauche.

L'axe de T est à $+ 10^\circ$

Ce tracé réunissant : un bloc de branche droit de type rare, un aspect de double négativité du complexe rapide dans les précordiales , une surcharge auriculaire, est très évocateur de Maladie d' Ebstein.

L' Hémodynamique

Le cathétérisme des cavités droites réalisé en Avril 1958 montre :

Un trajet normal de la sonde qui n' a pu s'engager dans l' oreillette gauche par une C.I.A.

L'oreillette droite est très vaste, la tricuspide est passée près de la pointe du coeur très à gauche de l'ombre vertébrale.

Dans l'oreillette droite il existe deux zones de pressions: l'une correspondant à des contractions auriculaires proprement dites , l'autre de type ventriculaire.

Les pressions enregistrées et les dosages d'oxygène effectués ont été les suivants :

Pressions	Oxygène en volumes
V.C.S.	16,6
O.D.	16,6
V.D. 20 $\frac{3}{6}$	16,6
A.P. 20/8	15
A.F.	20
Saturation périphérique	83 %

En conclusion : Hémodynamiquement il s'agit d'une Maladie d' Ebstein typique, et probablement avec un septum auriculaire intact.

DIAGNOSTIC

L' Hémodynamique confirme un diagnostic soupçonné Radiologiquement et plus encore électriquement. La cardiopathie est assez bien tolérée . La cyanose semble le fait de la réduction du débit sanguin pulmonaire . Il n'est pas exclu que cette forme puisse être améliorée par l' anastomose Veine Cave Supérieure / Artère Pulmonaire.

* * * *

Hô ... Francine née en Avril 1938

Vue et hospitalisée pour la première fois au Centre de Cardiologie de l' Hôpital Lariboisière en Janvier 1955 à l'âge de 17 ans envoyée par son Médecin Traitant.

ANTECEDENTS

C'est la quatrième d'une famille de six enfants. Ses frères et soeurs aînés sont bien portants ainsi qu'une soeur cadette. Un frère cadet, prématuré, est décédé à l'âge de 1 mois.

La mère avait 39 ans à la naissance de la malade et au 3ème mois de la grossesse a eu une hémorragie utérine. L'accouchement s'est effectué normalement à terme. L'enfant est cyanosée à la naissance mais cela ne dure que quelques minutes...

HISTOIRE CLINIQUE

Jusqu'à l'âge de 5 ans on ne note rien d'anormal et la cardiopathie est découverte à cette époque à l'occasion d'une rougeole.

Il n' y a pas d'antécédents de rhumatisme articulaire aigu, ni d'angines fréquentes.

A partir de l' âge de 10 ans l'enfant présente de fréquents malaises de type lipothymiques (environ un par mois), se plaint de quelques crises de douleurs précordiales et de tachycardie. En même temps apparaît la dyspnée d'effort qui s'accroît progressivement depuis. En 1955 , à 17 ans, la jeune-fille ne peut marcher en terrain plat plus d'un quart d'heure sans s'arrêter, et monter qu'un seul étage. Il n' y a pas de dyspnée au repos.

EXAMEN SOMATIQUE

Bon aspect général de la malade qui n' a ni cyanose ni hippocratisme digital.

A l'examen cardiaque on ne perçoit pas de frémissement sur l'aire précordiale. On entend un souffle systolique intense, à maximum endapexien qui irradie vers la pointe et l'appendice xyphoïde. Il existe un dédoublement du 2^{ème} bruit au 3^{ème} E.I.G.

Toutes les artères sont bien perçues . La pression artérielle est à 12/7.

Le foie est normal, non pulsatile.

Le reste de l'examen somatique est normal.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

La Radioscopie et les Téléradiographies montrent : De Face un coeur nettement augmenté de volume , mais modérément , ainsi qu'un petit débord droit. L' Arc moyen gauche est rectiligne et battant. L'aorte est à gauche. En O.A.D. , après opacification de l'oesophage par la baryte on ne détecte pas de grosse oreillette gauche. En O.A.G il existe une saillie importante des cavités droites.

Les artères pulmonaires droite et gauche sont normales, immobiles.

Le parenchyme pulmonaire est de transparence normale, il n'est pas hypervascularisé.

L' Electrocardiogramme montre :

Un rythme régulier à 90 par minute

L' axe de P est à + 50°

L'aspect des ondes P est le suivant :

- Dans les Standards en

D1 P = + 0,2 mv et 6/100 de sec.

D2 P = + 0,2 mv et 4/100 de sec.

D3 P = + 0,15 mv et 5/100 de sec.

- Dans les précordiales en

V2 P = + 0,3 mv (pointu) 7/100 de sec.

L'espace PR est à 18/100 de sec.

L' axe de QRS est à $+ 60^{\circ}$

La durée du complexe rapide en D1 est de 12/100 de sec.

En V2 QRS présente une double négativité où $r = 0,2 \text{ mv}$
 $S = 0,5 \text{ mv} - r' = 0,2 \text{ mv} - s' = 0,15 \text{ mv}$ (aspect en W)

On note en outre un hypovoltage des complexes QRS surtout dans les précordiales droites : les ondes r ne dépassent pas 0,5 mv.

Aucun signe de surcharge droite , ni gauche.

Conclusion : Ce tracé associant un bloc de branche droit, une hypertrophie auriculaire droite à un aspect de double négativité avec hypovoltage est très évocateur de Maladie d' Ebstein.

L' Hémodynamique

Le cathétérisme des cavités droites fait en Janvier 1955 nous apporte les renseignements suivants :

Il existe une très vaste cavité auriculaire droite. Le passage de l'orifice tricuspideen se fait très à gauche de la colonne vertébrale, non loin de la pointe du coeur. On décèle sur les courbes de pressions une zone intermédiaire qui correspond vraisemblablement à la portion ventriculaire de l'Oreillette Droite.

Les Pressions enregistrées et les dosages d'Oxygène effectués sont les suivants :

Pressions	Oxygène en Volumes
V.C.S.	14
O.D. 10/7	14,2
V.D. 22/ ⁴ / ₇	14,1
A.P. 22/14 (19)	14,1
Capillaire 12/9 (10)	
A.F. 129/66	
Saturation périphérique de repos	95,5 %

Il s'agit donc hémodynamiquement d'une maladie d'Ebstein sans communication interauriculaire .

Numération Globulaire

4.580.000 Globules Rouges ; La numération et la formule blanche sont normales.

DIAGNOSTIC

L' hémodynamique vient confirmer un diagnostic soupçonné et radiologiquement et électriquement.

EVOLUTION

Depuis son hospitalisation la malade est revue régulièrement en Consultation dans le Service.

Elle continue à mener une vie normale , en évitant les efforts ; elle peut exercer sans difficulté le métier de maroquinière.

Elle ne se plaint que de quelques précordialgies non liées à l'effort, n'est pas cyanosée, n' a jamais de crises de tachycardie.

Malgré l'évidence du diagnostic de Maladie d'Ebstein, la cardiopathie étant actuellement très bien tolérée , on ne porte aucune indication chirurgicale pour le moment.

* * * *

Pr.... Monique née en Octobre 1943

Vue et hospitalisée pour la première fois au Centre de Cardiologie de l' Hôpital Lariboisière en Mai 1956, à l'âge de 13 ans, envoyée par son Cardiologue Traitant.

ANTECEDENTS

C'est la troisième enfant née de parents bien portants. La mère avait 39 ans à la naissance . La grossesse et l'accouchement ont été normaux. Elle a crié immédiatement et n'était pas cyanosée.

Son frère et sa soeur aînée sont bien portants.

HISTOIRE CLINIQUE

On ne signale pas de cyanose dans les premières heures de la vie, mais dès le 2ème jour elle se cyanose chaque fois qu'on la déplace ce qui entraîne la découverte de la cardiopathie.

La cyanose persiste jusqu'à 7 mois dans les mêmes conditions pour disparaître vers l'âge de 2 ans en même temps qu'apparaît une dyspnée d'effort.

La malade ne s'accroupit jamais , mais s'assied après effort. Elle n'a jamais eu d'hémoptysies, ni de bronchites fréquentes, ni de syncopes - par contre elle souffre d'angines répétées pendant l'enfance.

A l'âge de 11 ans débutent des malaises à type de vertiges, accompagnés de crises de tachycardie, sans perte de connaissance. Leur nombre est croissant depuis leur apparition (en Janvier 1956 on en comptait une par semaine). Ces crises deviennent de plus en plus longues s'accompagnant parfois de vomissements, parfois de perte de connaissance avec somnolence consécutive, mais jamais d'émission d'urine.

EXAMEN SOMATIQUE

On note un bon aspect général, l'absence de cyanose et d'hippocratisme digital.

L'examen cardiaque révèle un petit frémissement présystolique suivi d'une impulsion du premier bruit au 2ème E.I.G., un soulèvement infundibulaire. On entend un roulement présystolique allant crescendo qui est assez soufflant et se termine par le premier bruit qui est claqué. Il existe un dédoublement espacé du deuxième bruit entendu sur toute l'aire précordiale.

Toutes les artères périphériques sont bien perçues. La pression artérielle est à 10/7.

Le foie déborde d'un travers de doigt et n'est pas pulsatile.

Le reste de l'examen somatique est normal.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

La Radioscopie et les Téléradiographies montrent de Face un coeur globalement augmenté de volume avec un fort débord droit sans double contour. L'arc moyen gauche est allongé et non expansif. Le pédicule est normal. En O.A.D. après opacification de l'oesophage par la baryte on ne décèle pas de grosse oreillette gauche. En Transverse gauche les cavités droites sont augmentées de volume et touchent la paroi en avant.

Les artères pulmonaires droite et gauche sont normales.

Le parenchyme pulmonaire est de transparence normale.

L'Electrocardiogramme

Est d'un type particulier : il existe un syndrome de Wolff - Parkinson - White.

Le rythme est régulier à 90 par minute

L'axe de P est à + 40°

Les valeurs de P sont les suivantes :

- Dans les Standards en :

D1. P = + 0,2 mv et 10 /100 de sec.

D2 P = + 0,2 mv et 8/100 de sec.

D3 P = + 0,3 mv et 3/100 de sec.

- Dans les précordiales en

V2 P = + 0,5 mv (très pointu) et 6/100 de sec.

L'espace PR est à 10/100 de sec.

L'axe de QRS est à -60° mais il existe un syndrome de Wolff Parkinson-White qui amène des perturbations dans la production des potentiels de dépolarisation.

On note un Bloc de branche droit : QRS = 12/100 en D1

Dans toutes les dérivations précordiales le pied du complexe rapide est lent et empâté.

On conclut à une hypertrophie auriculaire droite associée à un syndrome de Wolff-Parkinson-White qui masque la physiologie électrique réelle de la cardiopathie.

Le Vectocardiogramme malgré l'existence du syndrome précité a une morphologie qui n'est retrouvée que dans la Maladie d'Ebstein.

L' Hémodynamique

Réalisée en Avril 1956 donne les résultats suivants :

Le trajet de la sonde est normal mais la tricuspide est passée très à gauche de l'ombre de la colonne vertébrale , près de la pointe du coeur . L'oreillette droite est vaste.

Il existe une région auriculaire où la courbe de pression a une morphologie rencontrée dans la Maladie d'Ebstein.

Pressions	Oxygène en volumes
V.C.S.	13
O.D. 12/9 (11)	15
V.D. 27/ ¹⁰ / ₁₃	16
A.P. 25/13 (19)	16,1
A.P.D. 23/14 (19)	
Capillaire (12)	
A.F.	19
Saturation périphérique	95 %

Conclusion : Hémodynamiquement il s'agit d'une maladie d'Ebstein.

AUTRES EXAMENS

Le Fond d'oeil est normal

L'Electroencéphalogramme ne décèle pas d'anomalies permettant d'affirmer l'origine committiale des malaises.

Les Radiographies du crâne sont normales

La vitesse de sédimentation n'est pas accélérée

La Cuti-réaction à la tuberculine est négative

La Numération globulaire montre 5.325.000 globules rouges

DIAGNOSTIC

Il s'agit d'une Maladie d'Ebstein soupçonnée cliniquement (en particulier sur les crises de tachycardie paroxystiques), radiologiquement (gros coeur et parenchyme pulmonaire sans hypervascularisation), électriquement (vectocardiogramme), confirmé par le cathétérisme.

EVOLUTION

La malade reconvoquée est revue en Septembre 1959.

Son aspect général est bon, mais depuis Juin 1959 le nombre des crises de tachycardie paroxystique s'est considérablement accru, la fatigabilité est extrême. La malade ne peut plus mener une vie normale, elle est fréquemment obligée de s'aliter. L'examen somatique, l'aspect du coeur en radioscopie et l'électrocardiogramme sont inchangés.

On prescrit de l'hydroquinidine pour essayer de réduire la fréquence et la durée des crises de tachycardie .

Etant donné l'absence de cyanose, l'irritabilité du myocarde, bien que la maladie soit de plus en plus mal tolérée on ne propose pas d'intervention chirurgicale, réservant pour l'instant l'anastomose Veine Cave Supérieure/Artère pulmonaire aux formes cyanogènes et sans troubles du rythme.

Be ... Aldo né en 1929

Vu et hospitalisé pour la première fois au Centre de Cardiologie de l'Hôpital Lariboisière en Avril 1959 à l'âge de 30 ans envoyé par son Cardiologue Traitant.

ANTECEDENTS

Il s'agit d'un malade d'origine espagnole dont la famille est bien portante. Il exerce la profession de métreur.

La cardiopathie passe inaperçue jusqu'à l'âge de 16 ans où lors d'une radiographie systématique on découvre une nette augmentation du volume cardiaque.

On ne note chez ce patient ni antécédents de rhumatisme articulaire aigu, ni scarlatine, ni angines fréquentes.

HISTOIRE CLINIQUE

Après la découverte fortuite de la cardiomégalie un cardiologue est consulté en 1946 qui parle d'endomyocardite malgré l'absence de signes fonctionnels.

Les premiers malaises ne sont ressentis qu'à l'âge de 22 ans où au lever s'installe une douleur abdominale, épigastrique et thoracique gauche accompagnée de dyspnée importante persistant huit jours. La température s'élève à 39° et y reste près de deux semaines. Il n'y a pas d'angine. Un nouveau cardiologue consulté émet l'hypothèse de Péricardite. Après 6 mois de repos le malade reprend son travail mais de temps à autre souffre de crises bruyantes de tachycardie paroxystique généralement provoquées par l'effort et accompagnées de cyanose parfois très importante, de dyspnée et même de vomissements. Un troisième cardiologue consulté pense qu'il peut s'agir de Maladie d'Ebstein.

En Février 1959 survient la nuit une crise très bruyante de tachycardie paroxystique accompagnée de cyanose " noire " et suivie de coma avec agitation pendant 4 à 5 heures.

D'après les électrocardiogrammes faits depuis que le malade a consulté en Cardiologie, nous constatons qu'en 1946 il était en rythme sinusal et que le passage en arythmie complète s'est effectué vers 1953.

Il existe, lors de son hospitalisation en 1959 une dyspnée d'effort permanente, sans dyspnée au repos ni au décubitus.

EXAMEN SOMATIQUE

On note un assez bon aspect général malgré une érythrocyanose des lèvres et des orteils qui augmente au froid et apparaît alors aux mains ; il n'y a pas d'hippocratisme digital.

L'examen cardiaque révèle un rythme cardiaque irrégulier à 80 par minute ; on entend un dédoublement serré et sourd du second bruit au 2ème- 3ème E.I.G. ; il n'est perçu aucun souffle.

Toutes les artères sont bien perçues. La pression artérielle est à 11/7.

Il existe une distension des jugulaires.

Le Foie débordé de deux travers de doigt sous les fausses côtes ; il n'est ni douloureux ni pulsatile ; il y a un net reflux hépato-jugulaire.

La rate est perceptible sous le rebord costal en décubitus latéral gauche.

Le reste de l'examen somatique est normal.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

La Radioscopie et les Téléradiographies montrent : De Face un coeur globalement augmenté de volume avec un débord droit important, empiétant sur les 2/3 du champ pulmonaire droit, sans double contour. L'arc inférieur gauche est très allongé et atteint presque la paroi. En O.A.G. les cavités droites paraissent augmentées de volume. En O.A.D. après opacification de l'oesophage par la baryte on ne distingue pas de grosse oreillette gauche.

Les Artères pulmonaires sont invisibles étant donné l'importance de la cardiomégalie.

Le parenchyme pulmonaire visible semble de clarté normale.

L' Electrocardiogramme

En 1946 lorsque le sujet n'était pas en-fibrillation auriculaire on notait :

Un axe de P à $+ 50^{\circ}$

Les ondes P étaient amples ($+ 0,3$ mv) et élargies en D1, D2, V2, V3, V4 (6 à 8/100 de sec. suivant la dérivation).

L'espace PR était à 14/100 de sec.

Il existait un bloc de branche droit incomplet, et dans les précordiales droites le complexe QRS était en W.

On ne distinguait aucun signe de surcharge ventriculaire.

En 1953 apparaît la fibrillation auriculaire .

Le tracé enregistré à l'époque est identique à ceux enregistrés en 1955, 1957 et ceux réalisés pendant son hospitalisation.

En Mai 1959

Il existe une fibrillation auriculaire, le rythme est irrégulier à 75 par minute .

L' axe de QRS est à $+ 60^{\circ}$

Il existe un bloc incomplet de branche droit : en D1
QRS = 10/100 de sec.

En V2 le complexe rapide a un aspect de double négativité encadrant une positivité et est de bas voltage.

Les tracés précédemment décrits font évoquer une Maladie d' Ebstein sur l'hypertrophie auriculaire droite, le bloc de branche droit auquel s'associe l'aspect de double négativité encadrant une positivité du complexe QRS en V2 .

L' Hémodynamique

Le cathétérisme des cavités droites réalisé en Mai 1959 apporte les renseignements suivants :

La sonde s'enroule dans une énorme oreillette droite. Il est difficile de préciser l'emplacement de l'orifice tricuspïdien car les courbes ont à peu près la même morphologie et les mêmes pressions depuis le début de l'oreillette droite jusqu' à la bifurcation du tronc de l' Artère Pulmonaire.

La sonde n' a pas pu passer à travers une communication interauriculaire, mais les dosages d'oxygène font apparaître un shunt gauche - droit à ce niveau.

Les pressions enregistrées et les dosages d'oxygène effectués ont été les suivants :

Pressions	Oxygène en Volumes
V.C.S.	13,5
V.C.I. 22/16 (19)	14,6
O.D. 25/18 (22)	15,1
V.D. 25/16 (19)	14
A.P.D. 22/16 (19)	13,4
A.P.G. 23/15 (20)	13,5
Capillaire 20/14 (16)	20,7
A.F. 125/75 (100)	93 %

Conclusion : La volumineuse oreillette droite associée à la monotonie de morphologie et de taux des pressions depuis l'oreillette droite jusqu'à la bifurcation du tronc de l'artère pulmonaire font porter le diagnostic de Maladie d'Ebstein , chez un sujet âgé pour la malformation et en fibrillation auriculaire.

Autres examens

Pression veineuse : au repos 36 cm d'eau
jambes à 90° 54 " "
Compression hépatique 62 " "

La numération globulaire montre 5.160.000 globules rouges

DIAGNOSTIC

Les données cliniques : énorme cardiomégalie longtemps bien tolérée avec survenue de crises de tachycardie paroxystique , puis cyanose progressive - l'aspect radiologique - l'aspect électrique : Bloc de branche droit , hypertrophie auriculaire droite et surtout aspect de double négativité encadrant une positivité en précordiales droites avec bas voltage, absence de signes de surcharge ventriculaire droite et gauche - le cathétérisme enfin : pressions basses malgré la défaillance myocardique globale et monotonie des courbes sur tout le trajet du cathéter, volumineuse cavité auriculaire sont très en faveur d'une Maladie d'Ebstein vieillie .

EVOLUTION

Il s'agit d'un malade qui supporte de plus en plus mal sa cardiopathie . On envisage l'opportunité d'une anastomose veine cave supérieure / artère pulmonaire pour soulager les cavités droites malgré le mauvais état et l'irritabilité du myocarde.

* * * *

Ma ... Yvette née en 1941

Vue et hospitalisée pour la première fois au Centre de Cardiologie de l' Hôpital Lariboisière en Octobre 1957, à l'âge de 16 ans, envoyée par l' Hôpital de Lagny.

ANTECEDENTS

C'est la quatrième enfant née de parents jeunes et bien portants . La grossesse et l'accouchement ont été normaux. On ne signale pas de cyanose.

La malade a six frères et soeurs bien portants.

L' enfance se passe normalement ; absence de crise de rhumatisme articulaire aigu et de scarlatine.

HISTOIRE CLINIQUE

Les premiers signes fonctionnels n'apparaissent que vers l'âge de 11 ans, coïncidant avec une bronchopathie aiguë, il s' agit de dyspnée d'effort et de cyanose.

Depuis sa puberté , vers l'âge de 13 ans sont apparues des crises de tachycardie paroxystique à fin et début brusque, survenant sans cause apparente, entraînant un malaise général avec période d'inconscience pendant environ un quart d'heure. Ces crises sont au minimum mensuelles, l'une d'elle a motivé son hospitalisation .

EXAMEN SOMATIQUE

On note un assez bon aspect général de la malade. Il existe une cyanose, surtout à titre d'acrocyanose des pommettes, des mains, du tiers inférieur des jambes, des orteils, et qui augmente nettement au froid. Il n'y a pas d'hippocratisme digital.

L'examen cardiaque décèle un rythme cardiaque instable, tantôt normal à 75 par minute, tantôt rapide à 130 par minute. On n'entend aucun souffle.

Toutes les artères périphériques battent faiblement, le pouls radial lui-même est mal perçu. La pression artérielle est à 12/7 .

Le foie est normal.

La peau est sèche et épaisse.

Le reste de l'examen somatique est normal.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

La Radioscopie et les Téléradiographies montrent : De Face un coeur très volumineux avec un énorme débord droit, sans double contour, l'Arc Inférieur Gauche atteint presque la paroi. Le pédicule aortique est raccourci. En O.A.G. les cavités droites font une énorme saillie en avant, atteignant le sternum ; il existe une saillie postérieure très accusée de l'Oreillette Droite. En O.A.D. il n'existe pas de saillie autonome de l'Oreillette Gauche. Les Artères Pulmonaires Droite et Gauche sont normales. Le parenchyme pulmonaire est très clair.

L' Electrocardiogramme montre :

En rythme régulier à 75 par minute :

Un axe de P à $+ 55^{\circ}$

Les valeurs de P sont les suivantes :

- Dans les Standards en

D1 = $+ 0,4$ mv (bifide) et 12/100 de sec.

D2 = $+ 0,3$ mv (pointu) et 11/100 de sec.

D3 = isodiphasique et presque plat.

- Dans les Précordiales en

V1 = $+ 0,4$ mv et 10/100 de sec.

V2 = $+ 0,25$ mv et 8/100 de sec.

L'espace PR = 26/100 de sec.

L'axe de QRS est à $+ 130^{\circ}$

Il existe un bloc de branche droit de type rare; en D1 QRS = 12/100 de sec. et l'onde S est supérieure à l'onde R.

En V1 le complexe QRS présente une double négativité encadrant une positivité, le tout de bas voltage ($r = 0,1 \text{ mv}$ - $S = 0,5 \text{ mv}$ - $r' = 0,1 \text{ mv}$ - $s' = 0,3 \text{ mv}$) , la durée totale de ce complexe est de 12/100 de sec.

En V5 et V6 il existe un crochetage de la branche descendante de l'onde R .

L'axe de T est à -30° .

Les ondes T sont négatives en V5 et V6 .

En tachycardie régulière à 150 par minute, il existe des ondes P + T géantes et variables et l'espace PR se raccourcit à 22/100 de sec., l'axe de QRS est inchangé.

De ces deux aspects de l'électrocardiogramme peut-on déduire qu'il existe deux centres auriculaires d'activation ?

Le tracé en rythme lent est très évocateur de Maladie d'Ebstein. En effet il existe un axe droit de QRS , une hypertrophie auriculaire droite, un bloc de branche droit de type rare, un aspect de double négativité encadrant une positivité dans les précordiales droites.

Le Vectocardiogramme montre :

Un aspect qui ne se rencontre que dans la Maladie d'Ebstein.

L' Hémodynamique

Réalisée en Octobre 1957 nous a donné les résultats suivants:

Dès l'abord de l'oreillette droite, apparition de tachycardie. La sonde s'enroule dans une énorme oreillette droite, mais le cathétérisme est interrompu vu la trop grande sensibilité du coeur de la malade.

Nous avons obtenu les données partielles suivantes :

Pressions	Oxygène en volumes
V.C.S.	17,1
O.D. 11/5 (7)	15,9

Bien que nous n'ayons pu recueillir de l'hémodynamique que des résultats partiels, il n'a pas été fait d'angiocardio-graphie vu l'irritabilité du myocarde de la malade.

Autres examens

Numération globulaire : 6.000.000 de Globules Rouges
7.800 Globules Blancs

Albumine dans les urines : 7 g par litre.

Hématies/minute : 444

Electroencéphalogramme :

Altération diffuse vraisemblablement métabolique de l'électrogénèse et des signes qui laissent suspecter une commitialité.

DIAGNOSTIC

Il s'agit vraisemblablement d'une Maladie d'Ebstein, bien qu'une hémodynamique incomplète ne permette de l'affirmer absolument.

En effet, pour ce diagnostic nous avons de nombreux arguments : - en Radiologie, un coeur énorme avec des poumons clairs - les troubles du rythme - la cyanose - mais surtout l'aspect électrique précédemment décrit de la Cardiopathie. Le cathétérisme, de plus, décèle l'augmentation de volume de l'Oreillette Droite.

Le seul diagnostic différentiel à évoquer ici est la grosse oreillette droite isolée, comme nous avons eu l'occasion d'en faire le diagnostic à deux reprises ces dernières années.

Depuis son hospitalisation la malade n'a pas été revue dans le Service bien qu'elle fût convoquée. On connaît le pronostic spontané de la maladie.

* * * *

Ko ... Jean né en 1931

Vu et hospitalisé pour la première fois au Centre de Cardiologie de l'Hôpital Lariboisière en Novembre 1951, à l'âge de 20 ans, envoyé par son Cardiologue Traitant.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE CLINIQUE

L'enfant est né à terme après une grossesse et un accouchement normaux. Il est cyanosé dès la naissance et cette cyanose persiste de façon permanente aux pommettes, oreilles, doigts et orteils.

La cardiopathie est signalée immédiatement.

La dyspnée d'effort s'installe dès l'enfance; le malade n'a jamais pu jouer comme ses camarades, cependant il poursuit normalement ses études.

A l'âge de 18 ans il est hospitalisé et traité pour tuberculose pulmonaire. Jusqu'à ce moment, il pouvait encore marcher assez longtemps en terrain plat et monter deux étages consécutivement. La dyspnée s'est alors brusquement accentuée, contraignant le malade à garder souvent le lit. La cyanose s'est brusquement accentuée en 1950.

EXAMEN SOMATIQUE

Il existe un retard global de développement staturo-pondéral.

La cyanose est constante, assez intense, accrue à l'effort.

L'examen cardiaque révèle un frémissement systolique de pointe, un choc en masse. On entend un souffle systolique d'intensité moyenne, maximum à la pointe - un souffle diastolique et un dédoublement sourd de second bruit au 2ème - 3ème E.I.G.

Toutes les artères sont bien perçues. La pression artérielle est à 12/8 .

Le foie est normal.

Le reste de l'examen somatique est normal.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

La Radioscopie et les Téléradiographies montrent : De Face une volumineuse masse cardiaque. L'Arc moyen gauche est concave. En O.A.D. , après opacification de l'oesophage, on ne distingue pas de grosse oreillette gauche. En O.A.G. les cavités droites font saillie en avant, atteignant le sternum.

La branche droite de l'artère pulmonaire est grêle, la gauche est invisible.

Le parenchyme pulmonaire est clair.

L'Electrocardiogramme montre : (Voir schéma page 118 bis)

Un axe de P à $+ 60^{\circ}$

Les valeurs de P sont les suivantes :

- Dans les Standards en

D1 = $+ 0,2$ mv et 12/100 de sec.

D2 = $+ 0,4$ mv et 16/100 de sec. et crochetage de la branche ascendante

- Dans les Précordiales en

V2 = isodiphasique, pointu et 8/100 de sec.

V3 = $+ 0,3$ mv et 8/100 de sec.

L'espace PR = 28/100 de sec.

L'axe de QRS est à $+ 130^{\circ}$

Il existe un bloc de branche droit complet (18/100) de type rare.

Dans les Précordiales, en V3 et V4 le complexe rapide prend un aspect de double négativité encadrant une positivité empâtée, crochétée, bas voltée.

Absence de signes de surcharge ventriculaire droite et gauche.

Ce tracé est très caractéristique de Maladie d'Ebstein, plus encore par l'aspect du complexe rapide dans les précordiales associé à l'axe droit et au bloc de branche droit de type rare, qu'aux signes d'hypertrophie auriculaire droite.

Le Vectocardiogramme montre : (Voir schéma page 118 bis)
Un aspect qui ne se rencontre que dans la Maladie d'Ebstein.

L'Angiocardiographie montre :

Une oreillette droite très volumineuse, allongée latéralement sur toute la hauteur du bord droit du coeur; ensuite, toute la masse cardiaque est opacifiée de façon homogène, puis la branche gauche de l'artère pulmonaire est injectée mais se distingue mal du coeur.

Sur les clichés suivants : - Le coeur reste plein, ne se vide pas - Le Diodone passe très tard et très peu dans les poumons - L'Aorte n'est jamais visible, pas plus que ses Collatérales.

Ces résultats évoquent une Maladie d'Ebstein, pratiquement évidente déjà électriquement.

L' Hémodynamique

Réalisée 3 jours après l'Angiocardiographie a été interrompue en raison de la Tachycardie qui s'était déclenchée. Un rythme normal régulier a repris dès le retrait de la sonde. Seuls les résultats suivants ont été obtenus :

Oxygène en volumes

V.C.S.	11,6
O.D.	11,6
V.D.	12,1

Numération Globulaire

5.900.000 Globules Rouges.

DIAGNOSTIC

Malgré l'absence de confirmation hémodynamique, vu les renseignements fournis par l'angiocardiographie, les investigations électriques confirmant des soupçons radiologiques et cliniques on porte le diagnostic de Maladie d'Ebstein.

EVOLUTION

Depuis 1951 époque à laquelle il fût hospitalisé, nous n'avons pas eu de nouvelles du malade.

* * * *

Pr ... Raymond né en Mai 1913

Vu et hospitalisé pour la première fois au Centre de Cardiologie de l' Hôpital Lariboisière à l' âge de 45 ans, en fin 1958.

ANTECEDENTS

Toute la famille du malade se porte bien, et lui-même ne s' est jamais plaint jusqu'en 1944 à l' âge de 31 ans. Des médecins consultés à l'occasion d' affections bénignes passagères n' ont jamais signalé d' anomalie cardiaque.

Il n' a jamais eu de crises de rhumatisme articulaire aigu, ni de scarlatine, ni de chorée, ni d' angines ou de bronchites fréquentes.

HISTOIRE CLINIQUE

En 1944, il est victime d' un accident de la voie publique qui lui occasionne des fractures pluricostales (quatre) compliquées d' un épanchement pleural droit qui met un mois à disparaître. Une dyspnée d' effort s' installe alors . On ne note ni toux , ni expectoration. Dans les années qui suivent sur un fond de dyspnée d' effort permanente mais modérée surviennent des accès de dyspnée paroxystique aux violents efforts.

En 1948 survient au lever une hémoptysie qui ne semble pas avoir été bacillifère et les accès de dyspnée paroxystique deviennent de plus en plus fréquents et pour des efforts de moins en moins importants. On ne note pas d' hépatalgie d' effort.

En 1958 les crises dyspnéiques s' accompagnent de tachycardie, et un oedème des membres inférieurs apparaît le soir - il consulte un cardiologue qui le fait hospitaliser dans le Service.

EXAMEN SOMATIQUE

Bon aspect général du malade qui est apyrétique, ne présente ni cyanose, ni hippocratisme digital.

A l'examen cardiaque le ventricule droit est palpable au creux épigastrique, la pointe du coeur bat sous et en dehors du mamelon, donnant une impression de galop palpatoire. Le rythme est régulier à 84 par minute. On entend un souffle systolique doux maximum à la pointe, irradiant légèrement dans l'aisselle et le dos.

Toutes les artères sont bien perçues et la Pression artérielle est à 13/9

Le Foie déborde de trois travers de doigt sous les fausses côtes - il est pulsatile, très peu sensible. Il existe un reflux hépato-jugulaire net.

Les jugulaires sont pulsatiles.

Il n'y a pas d'oedèmes des membres inférieurs.

Le reste de l'examen somatique est normal.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

La Radioscopie et les Téléradiographies montrent: de Face Un coeur globalement très augmenté de volume, avec un débord droit net, sans double contour. En O.A.G. le ventricule gauche semble normal, mais les cavités droites font une forte saillie antérieure. En O.A.D. l'oreillette gauche, après opacification de l'oesophage par la baryte n'est pas augmentée de volume. En transverse l'oreillette droite est volumineuse et expansive.

Les artères pulmonaires droite et gauche semblent normales. Le parenchyme pulmonaire paraît clair.

L'Electrocardiogramme montre :

Un rythme régulier à 85 par minute

L'axe de P est à $+30^{\circ}$

Les ondes P ont les valeurs suivantes :

- Dans les Standards en

D1 P = +0,1 mv et 4/100 de sec.

D2 P = +0,1 mv et 5/100 de sec.

D3 P = isodiphasique presque nul et 2/100 de sec.

- Dans les Précordiales en

V1 P = isodiphasique avec un voltage total de 0,15 mv et dure 4/100 de sec.

L'espace PR est à 28/100 de sec.

L'axe de QRS est à + 130°

L'aspect du complexe rapide est le suivant : il existe un bloc de branche droit très peu courant dans son aspect et très large (20/100 de sec. en D1).

En V1 aspect rsR' où (r = +0,1 mv - s = 0,2 mv - R' = 1mv) entre s et R' il se passe 11/100 de sec.

En V2 aspect rsR's'

Notons que suivant les tracés l'espace PR est variable, certains enregistrements montrent un allongement progressif de PR aboutissant à un manque du complexe rapide.

En outre en V1 - V2 nous avons rencontré une onde q profonde de 0,4 mv et large de 3/100 de sec. qui parle en faveur d'une dilatation auriculaire droite par fuite tricuspидienne.

HEMODYNAMIQUE

Le cathétérisme des cavités droites nous a donné les renseignements suivants :

Le trajet de la sonde est normal ; le ventricule droit paraît de volume normal et la tricuspide est en position normale. Il existe une insuffisance tricuspидienne certaine.

Les résultats numériques sont les suivants :

Pressions	Oxygène en volumes
Tronc innominé	13,2
V.C.S 27/5	
V.C.I.	14,4
Veine sus hépatique bloquée (15)	

O.D. 28/5 (15)	13,7
V.D. 28/10	13,2
A.P. 28/12 (18)	14
Capillaire 15/8 (10)	
A.F. 130/80	19,8
Saturation périphérique	93 %

Une angiocardio g r a p h i e a été faite qui ne nous a pas apporté d'autres renseignements que ceux fournis par le cathétérisme .

Autres examens

Numération Globulaire : 4.420.000 globules rouges
90 % d' hémoglobine
5.800 globules blancs

Le culot urinaire est normal

Le taux de prothrombine et le test de tolérance à l'héparine sont normaux

La pression veineuse est à 23 cm d'eau
28 " par élévation à 90° des membres inférieurs
33 " par compression du foie

DIAGNOSTIC

- On pense en premier lieu à une Maladie d'Ebstein, sur l'installation tardive des signes fonctionnels et surtout sur le volume énorme de la masse cardiaque et la clarté des champs pulmonaires. L'Electrocardiogramme est contre ce diagnostic car dans la Maladie d'Ebstein on ne voit pas d'Hypertrophie Ventriculaire Droite comme c'est le cas ici; les précordiales ne présentent pas l'aspect caractéristique de la Maladie (double négativité encadrant une positivité dans les précordiales) . Au cathétérisme : la tricuspide semble en place et le volume du Ventricle Droit est normal, ce qui est contraire. Il existe toutefois une insuffisance tricuspidiennne certaine qui peut se voir dans le Syndrome d'Ebstein.

- On envisage en second lieu une rupture traumatique de l'appareil tricuspide : en effet, les premiers signes fonctionnels sont apparus après un traumatisme pluri-costal compliqué. L'Electrocardiogramme n'évoque pas une maladie d'Ebstein : il existe une forte surcharge ventriculaire droite, mais le malade a 45 ans et on peut l'imputer à une Insuffisance Ventriculaire Droite pré-terminale; sur certains tracés il existe des signes en faveur d'une fuite tricuspide dans l'oreillette droite, ce que confirme l'hémodynamique. Cette fuite semble isolée. Le Ventricule Droit est de taille normale. Le diagnostic le plus vraisemblable est donc celui d'Insuffisance Tricuspide Traumatique.

* * * *

Wi ... Jean-Marie né en 1948

Vu et hospitalisé pour le première fois au Centre de Cardiologie de l' Hôpital Lariboisière en Octobre 1959, envoyé par la Cité Hospitalière de Lille. Il a 11 ans 1/2.

ANTECEDENTS

L'enfant est né à terme après une grossesse normale. Il n'a pas crié immédiatement. Il y aurait eu une cyanose transitoire à la naissance.

Sa famille est en bonne santé.

HISTOIRE CLINIQUE

L'enfant est bien portant jusqu'à l' âge de 8 ans. A ce moment, à l'occasion de malaises de type syncopal, on découvre un souffle cardiaque: il a eu trois ou quatre malaises de ce genre entre 8 et 11 ans (il s'agissait de perte brutale de connaissance durant quelques minutes).

A l'âge de 9 ans, apparition de dyspnée accompagnée de cyanose. Depuis cet âge la dyspnée croît progressivement empêchant tout effort dès Juillet 1959. On trouve alors au malade un coeur très augmenté de volume et il est hospitalisé à Lille.

Signalons en outre, des angines fréquentes et des maladies infantiles banales sans scarlatine ni rhumatisme articulaire aigu.

EXAMEN SOMATIQUE

L' enfant est hypotrophique.

On note une érythrose des pommettes et une cyanose à l'effort ; il n' y a pas d'hippocratisme digital.

Depuis 3 mois, la dyspnée apparaît au moindre effort, toute activité est presque impossible ; l'enfant est extrêmement fatigué et s'accroupit maintenant.

Le ventricule droit est palpable au creux épigastrique ; dans la région précordiale on perçoit un frémissement systolique endo-apexien. Il existe un souffle systolique très intense, de timbre rude, endo-apexien, irradiant dans l'aisselle de façon ascendante. Le B2 est conservé, un peu éclatant au foyer pulmonaire. A la pointe, il existe un rythme à 3 temps : il s'agit d'un galop méso-diastolique.

La T.A. est à $9\frac{1}{2}/6$ et toutes les artères périphériques sont bien perçues. Il existe un pouls jugulaire.

L'examen pulmonaire met en évidence une sub-matité des deux bases.

Le foie est très augmenté de volume, haut de 16 cm sur la ligne mamelonnaire. Il est pulsatile, il existe un reflux hépato-jugulaire.

Notons une petite ascite mobile et un oedème discret des jambes.

Le reste de l'examen somatique est normal.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

La Radioscopie et les Téléradiographies montrent : de Face un coeur globalement très augmenté de volume, globuleux, très peu mobile. Il existe un gros débord droit sans double contour - l'Arc Moyen Gauche est convexe, petit, battant, très expansif - l'Arc Inférieur Gauche est très saillant, allongé - le pédicule est petit. En O.A.G. il existe une saillie postérieure très marquée débordant sur le rachis. Après opacification de l'oesophage, on constate l'absence de saillie autonome de l'oreillette gauche - les artères pulmonaires paraissent normales, mais seule la droite est bien visible. Le parenchyme pulmonaire est clair; les culs-de-sac pleuraux sont libres.

Il semble donc exister une hypertrophie bi-ventriculaire avec une cinétique cardiaque diminuée.

L'Electrocardiogramme révèle :

Un rythme régulier à 90 par minute.

L'axe de P est à $+ 75^{\circ}$

Les ondes P ont les valeurs suivantes :

en D1 P = $+ 0,3$ mv et 8/100 de sec.

D2 P = $+ 0,45$ mv et 12/100 de sec.

D3 P = $+ 0,15$ mv et 7/100 de sec.

V1 P = est négatif essentiellement : $+ 0,1$ mv ;
 $- 0,5$ mv , de type droit .

V2 P = $+ 0,3$ mv et 7/100 de sec.

L'espace PR est à 14/100 de sec.

L'axe de QRS est incalculable.

QRS en D1 = 12/100 de sec. ; Bloc Droit complet de type classique.

En V1 l'apparition de la déflexion intrinsèque est très retardée : 8/100 de sec., l'onde R est ample : 0,8 mv mais est précédée de deux petites ondes positives et négatives de 0,15 mv.

Il existe : - de grandes ondes R en V2 et V3 (1,2 mv) avec aspect en M en V2 , - de grandes ondes S jusqu'en V6 - V7 .
De plus, on voit des sous-dénivellations de ST dans toutes les dérivations traduisant l'imprégnation digitalique.

En conclusion : tracé d'hypertrophie auriculaire droite associée à une hypertrophie ventriculaire droite très notable, sans hypertrophie ventriculaire gauche.

DIAGNOSTIC

Avant le cathétérisme, on envisage les diagnostics suivants:

- Un complexe d'Eisenmenger sur l'apparition tardive de la cyanose, mais le coeur est globalement augmenté de volume, les poumons sont clairs et il existe une insuffisance cardiaque, signes qui ne sont guère habituels.
- Une Maladie d'Ebstein. On est en présence d'un gros coeur, avec des poumons clairs, un foie pulsatile, un certain degré de cyanose; l'électro montre une surcharge auriculaire droite, mais une grosse hypertrophie ventriculaire droite infirme absolument ce diagnostic.

- Une Hypertension Artérielle Pulmonaire Primitive.
En effet, l'enfant ne s'est jamais plaint jusqu'à l'âge de 8 ans où il a mené une vie normale. La cardiopathie a progressé très rapidement vers une insuffisance cardiaque très difficile à juguler. L'électrocardiogramme montre une forte surcharge droite; le parenchyme pulmonaire est clair. Mais cette maladie est rare, surtout chez l'enfant.
- Une Hypertension Artérielle Pulmonaire Secondaire, mais de quelle cause ? On ne retrouve aucun signe en faveur d'une origine rhumatismale, on ne décèle pas d'atteinte mitrale.
- Une sténose distale congénitale des branches artérielles pulmonaires.

Pour préciser le diagnostic, il faut faire un cathétérisme et une angiocardigraphie.

HEMODYNAMIQUE

Pressions	Oxygène en volumes
V.C.S.	7,1 28 %
O.D. 29/16 (23)	7,1
V.D. 128/ ¹² / ₂₄	7,1
A.P. 128/72	7,1
A.F.	18
A.F.	23
Saturation périphérique { 71,8 % à l'air libre { 91,7 % après 12 minutes d'O ₂	

Autres examens

Numération Globulaire : 4.640.000 globules rouges
4.600 globules blancs.

Le bilan biologique rhumatismal est normal, ce qui élimine une cardite rhumatismale.

DIAGNOSTIC

Après cathétérisme, on élimine de façon formelle une Maladie d'Ebstein : aucun signe hémodynamique, une pression à 128 dans le ventricule droit l'infirmé absolument. On conclut à

une Hypertension Artérielle Pulmonaire PrIMITIVE : forte pression avec égalité de celle-ci dans le Ventricule Droit et l'Artère Pulmonaire.

Dans la soirée du cathétérisme, le malade fait une poussée fébrile à 40° avec cyanose intense, il est en grande insuffisance respiratoire avec anoxie cérébrale; il meurt dans la nuit, malgré les soins.

COMPTE RENDU ANATOMIQUE

- Présence d'une ascite avec un foie très volumineux, une veine cave supérieure très distendue. La veine cave inférieure et les veines des membres inférieurs sont normales et sans thrombose.

- Présence d'un petit épanchement pleural bilatéral, non hémorragique.

Les poumons sont très congestifs et très légers, ils flottent sur l'eau.

Les branches de division de l'artère pulmonaire sont plus grêles que la normale. - Le tronc a un gros calibre, il n'y a pas de thrombose.

- Le coeur est volumineux. Cette augmentation porte uniquement sur les cavités droites.

L'oreillette droite est dilatée, sa musculature est hypertrophiée. Il n'existe pas de communication inter-auriculaire.

La Tricuspide est en place, ses valves sont normalement formées, mais l'orifice est béant, témoignant d'une insuffisance tricuspидienne certaine.

Le ventricule droit est monstrueusement dilaté; l'hypertrophie musculaire est modérée.

- L'orifice pulmonaire est plus du double de la circonférence aortique. Les 3 sigmoïdes sont normales.

Le tronc de l'artère pulmonaire qui semble très tonique est très dilaté, mais l'élément qui frappe est l'épaisseur de sa paroi.

- Les cavités gauches sont normales ainsi que l'orifice mitral et l'orifice aortique.

Conclusion

L'autopsie confirme le diagnostic d'Hypertension Artérielle Pulmonaire Primitive déjà soupçonné après cathétérisme des cavités droites.

* * * *

Le D ... Lucien né en Juillet 1938

Vu et hospitalisé pour la première fois au Centre de Cardiologie de l'Hôpital Lariboisière en 1950 à 12 ans.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE CLINIQUE

L'enfant né à terme après une grossesse et un accouchement normaux est bien portant jusqu'à l'âge de 5 ans; il n'a eu ni scarlatine, ni crises de rhumatisme articulaire aigu.

Progressivement apparaît alors une dyspnée d'effort sans cyanose.

En 1948, il a 10 ans, à l'occasion de bronchites hivernales à répétition est fait un cliché thoracique qui montre une masse cardiaque très augmentée de volume.

En 1949 survient une syncope brève à l'occasion d'un effort (en essayant de courir pour aller en classe)

En Mars 1950, l'existence d'une dyspnée permanente, accompagnée de fréquentes quintes de toux sèche, le fait diriger, par son Médecin Traitant, dans le Service.

A L' EXAMEN SOMATIQUE lors de sa première hospitalisation en 1950, à l'âge de 12 ans, on constate que l'état général est médiocre mais qu'il n'y a ni cyanose ni hippocratisme digital.

L'examen cardiaque révèle une grosse déformation du thorax dont le côté gauche semble soulevé par le coeur. Il existe un choc en masse sous la xyphoïde, la pointe bat au 6ème E.I.G. un peu en dehors du mamelon .

On entend un gros souffle systolique, maximum à la pointe, irradiant dans l'aisselle, et un galop.

Le foie déborde de 4 travers de doigt sous les fausses côtes; il n'est ni douloureux, ni pulsatile.

Il existe un petit oedème bi-malléolaire ainsi qu'une oligurie.

Le reste de l'examen somatique est normal.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES (1950)

La Radisocopie et les Téléradiographies montrent un gros coeur débordant largement à droite et dont la cinétique est diminuée.

La transparence pulmonaire paraît normale.

L'Electrocardiogramme montre :

Une hypertrophie auriculaire droite associée à un bloc incomplet droit de type commun et à une hypertrophie ventriculaire droite (grandes ondes S jusqu'en V6) .

HEMODYNAMIQUE

Le cathétérisme des cavités droites est fait en 1950.

La sonde évolue normalement tant dans l'oreillette droite que dans le ventricule droit où existe une hyperpression :

O.D. = 20/10

V.D. = 100/10

A.P. = 100/55

DIAGNOSTIC en 1950

Devant la volumineuse masse cardiaque, on évoque d'abord la possibilité de tumeur cardiaque. Puis on se demande s'il s'agit d'une cardiopathie congénitale ou rhumatismale : péricardite ou valculo-myocardite, mais on ne retrouve pas d'antécédents de rhumatisme articulaire aigu et le tracé électrique plaide en faveur d'une affection congénitale.

Après avoir réduit la poussée d'insuffisance cardiaque on laisse sortir le malade.

EVOLUTION

Un an après, le malade ne va pas mieux; il est à nouveau hospitalisé en Novembre 1951 .

Son foie est pulsatile.

On fait un nouveau cathétérisme des cavités droites : la sonde ne peut plus passer dans le ventricule droit du fait d'une insuffisance tricuspidiennne qui la refoule dans l'oreillette droite à chaque tentative.

On conclut alors à une Maladie d'Ebstein.

Le malade dont l'insuffisance cardiaque n'est plus réductible meurt une dizaine de jours après sa sortie du Service.

En relisant cette observation en 1960 il semble que le diagnostic de Maladie d'Ebstein porté il y a 10 ans chez cet enfant soit erroné et que cette observation se superpose assez bien avec la précédente ; en effet :

- L'Electrocardiogramme est absolument contre ce diagnostic car on ne rencontre jamais de surcharge ventriculaire droite de type classique, et on ne trouve pas les critères électriques de la Maladie d'Ebstein (double négativité encadrant une positivité).

- L'Hémodynamique ne permet pas ce diagnostic : on n'a jamais vu ces malades avec 100 de pression systolique dans le ventricule droit et l'artère pulmonaire, même arrivés au stade d'insuffisance cardiaque.

Le diagnostic le plus plausible est, comme pour le malade précédent, celui d'hypertension artérielle pulmonaire primitive avec insuffisance tricuspидienne terminale.

* * * *

Op ... Michel né en 1944

Vu et hospitalisé pour la première fois au Centre de Cardiologie de l' Hôpital Lariboisière en Décembre 1953, envoyé par son Médecin Traitant.

ANTECEDENTS

C'est un enfant unique né de parents bien portants. La grossesse et l'accouchement ont été normaux.

Il mène une vie normale jusqu'à l'âge de 7ans 1/2, moment où l'on constate le virage de la cuti-réaction à la tuberculine. A cette occasion une téléradiographie thoracique est faite qui met en évidence , pour la première fois, que le parenchyme pulmonaire est normal , mais qu'il existe un gros coeur.

Un an après, il a 8 ans 1/2, apparait une adénopathie cervicale gauche que l'on rapporte à la tuberculose, elle se fistulise par la suite.

HISTOIRE CLINIQUE

La cardiopathie est découverte fortuitement à 7 ans 1/2, mais ce n'est, vu l'absence totale de signes fonctionnels, qu' un an plus tard que l'on s'en inquiète étant donné la persistance de l'augmentation du volume cardiaque qui s'accompagne d'une très légère dyspnée d'effort.

L'enfant n' a jamais eu de syncopes, de lipothymies de crises de tachycardie paroxystique, d'hémoptysies.

EXAMEN SOMATIQUE

L' aspect général du patient est normal pour son âge.

On ne note ni cyanose (tant au repos qu' à l'effort), ni hippocratisme digital.

A l'examen cardiaque on ne perçoit pas de frémissement, mais il existe un choc étalé de la pointe. On n'entend pas de souffle,

les bruits sont sourds toutefois le second bruit est nettement perceptible et sans éclat au 2ème E.I.G.

Toutes les artères périphériques battent normalement. La Pression Artérielle est à 8/5.

Le foie est normal.

Il n'existe pas de turgescence veineuse.

Tout le reste de l'examen somatique est normal.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

La Radioscopie et les Téléradiographies montrent: de Face une masse cardiaque globalement très augmentée de volume, atteignant la paroi à gauche, mais débordant peu à droite, et pratiquement immobile. L'arc moyen gauche est normal; le pédicule aortique est petit. En O.A.G. il existe une saillie antérieure des cavités droites. En O.A.D. après opacification de l'oesophage on ne distingue pas de grosse oreillette gauche.

Les artères pulmonaires paraissent normales

Les poumons sont de transparence normale.

L'Electrocardiogramme montre

Un rythme régulier à 75 par minute

Un axe de P à + 60°

Les ondes P ont les valeurs suivantes en

D1 = 8/100 de sec. et +0,3 mv , pointue

D2 = 8/100 de sec. et + 0,4 mv , pointue

D3 = 5/100 de sec. et + 0,2 mv

V1 = 4/100 de sec. isodiphasique +0,1;-0,1mv

V2 = 6/100 de sec. et + 0,2 mv

L'espace PR est à 16/100 de sec.

L' Axe de QRS est à + 130°

La durée de QRS dans les précordiales droites et en D1 est de 12/100 de sec.; il existe un bloc de branche droit complet.

En V1, V2, V3 le complexe QRS a un aspect rsr' très bas volté 0,15 mv pour chaque onde.

En V5, V6 il existe un aspect en M où les Ondes r n'ont que 0,5 mv

Les ondes r augmentent régulièrement de V1 à V6.

Il existe des ondes T aplaties et négatives jusqu'en V4.

Il s'agit donc d'un bloc complet de branche droit, d'une hypertrophie auriculaire droite. Les aspects enregistrés dans les précordiales gauches (V5-V6) appartiennent certainement au ventricule droit. La morphologie des ondes T fait penser à un élément péricardique.

Devant l'aspect radiologique, le tracé électrique, il est fait à 3 jours d'intervalle deux ponctions de péricarde qui restent blanches.

L' Hémodynamique

Le cathétérisme des cavités droites nous a donné les renseignements suivants :

La sonde passe de la V.C.S. à une Oreillette droite très augmentée de volume et à un ventricule Droit également qui paraît très grand, puis à l' artère pulmonaire. Elle ne fait aucun trajet anormal.

Les Pressions enregistrées et les dosages d'oxygène effectués ont été les suivants : aucun shunt n'est décelable.

Pressions		Oxygène en volumes
V.C.S.		12,4
O.D.	10/5	12,4
V.D.	17/ ⁸ / ₉	12,4
A.P.	15/9	12,4
A.F.		16,3
Saturation périphérique au repos		97 %

Il n' a pas été fait d'angiocardio-graphie vu les récents antécédents de tuberculose.

Numération Globulaire : 5.165.000 globules rouges
8.000 globules blancs
100 % d'hémoglobine

Vitesse de Sédimentation : normale très basse

Fibrine 2,70 g.^o/oo

DIAGNOSTIC

Le premier diagnostic à soulever en raison de la bacillose évolutive est celui de péricardite tuberculeuse, mais péricardite enkystée : ce diagnostic n'explique pas de façon satisfaisante le bloc de branche droit, ni l'amplitude des ondes P. Il faut admettre l'exsistence d'une cardiopathie congénitale associée.

Le diagnostic le plus plausible est celui de Maladie d' Ebstein sur : l'apparition tardive des signes fonctionnels; les signes électriques - mais l'aspect en W est remplacé ici par un complexe rapide en M -; le très gros coeur et l'absence d'hyper-vascularisation pulmonaire. Le cathétérisme ne confirme pas ce diagnostic : il s'agit vraisemblablement d'une malformation voisine avec une cavité ventriculaire droite dilatée et amincie en raison du bas voltage du complexe rapide à l'électrocardiogramme et du chiffre de pression dans l'artère pulmonaire et le ventricule droit , pressions normales.

EVOLUTION

Nous avons appris que depuis un an le malade souffrait souvent des crises de tachycardie accompagnées de lipothymies , néanmoins il menait une vie normale. Il est décédé brusquement l'été 1959 à l'occasion de l'une d'elles , comme il est fréquent de le voir chez les sujets atteints de Maladie d' Ebstein.

* * * *

Gi ... Pierre né en 1931

Vu et hospitalisé pour la première fois au Centre de Cardiologie de l' Hôpital Lariboisière en Novembre 1955 à l'âge de 24 ans (il est dessinateur industriel) envoyé par son Médecin Traitant.

ANTECEDENTS

C'est le deuxième enfant né de parents jeunes et bien portants. La grossesse a été normale ainsi que l'accouchement.

Il a une soeur aînée bien portante.

Le malade n'a jamais eu ni scarlatine, ni rhumatisme articulaire aigu; il a été amygdalectomisé dès l'enfance.

HISTOIRE CLINIQUE

Une dyspnée d'effort modérée et restant longtemps stationnaire semble exister dès l'âge de la marche. On aurait signalé l'existence d'un souffle cardiaque vers 4 ans sans fixer de diagnostic. A 20 ans il est réformé pour cardiopathie. Il poursuit normalement ses études et devient dessinateur industriel, tâche qu'il accomplit sans difficulté.

Il n' a jamais eu de syncopes, ni de crises de tachycardie paroxystique.

Le soir apparaît un oedème malléolaire qui disparaît au repos (le malade a de volumineuses varices).

La cardiopathie n' a jamais été précisée jusqu'à cet âge (24 ans) et c'est dans ce but que son Médecin l'envoie au Professeur SOULIÉ.

EXAMEN SOMATIQUE

Le patient pèse 67 Kg et mesure 1,70 m.

L'aspect général est assez bon.

On note une érythrose modérée des pommettes.

L'examen cardiaque décèle un choc étalé sur toute la région précordiale, sans frémissement. Le rythme est régulier, rapide à 96 par minute. On entend un petit souffle systolique qui augmente en inspiration profonde ; un galop mésodiastolique endapexien; il n'y a pas d'éclat du 2ème bruit au foyer pulmonaire.

Toutes les artères sont bien perçues. La pression artérielle est à 11/6,5.

Le foie est augmenté de volume ; il déborde sous les fausses côtes de 4 travers de doigt; il est très fortement expansif, donnant une impression de double ressaut dont le premier n'est pas synchrone au pouls ; il n'est pas douloureux. Il existe un reflux hépato-jugulaire.

La région jugulo-carotidienne est battante.

Il existe de nombreuses varices de la jambe droite avec noyaux indurés et dermite ocre, mais aucun signe de phlébotrombose.

Le reste de l'examen somatique est normal.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

La Radioscopie et les Téléradiographies montrent : De face il existe un débord droit avec double contour et saillie bas située évoquant un auricule droit. En O.A.D. après opacification de l'oesophage par la baryte on ne distingue pas de grosse oreillette gauche. En O.A.G. il existe une saillie antérieure des cavités droites. L'aorte est à gauche. Le Pédicule est normal. Les Artères pulmonaires droite et gauche sont normales. La transparence pulmonaire est normale.

L'Electrocardiogramme montre

Un rythme régulier à 85 par minute

L'axe de l'onde P est à $+ 70^\circ$

Les ondes P ont les valeurs suivantes en

D1 = $+ 0,2$ mv et $4/100$ de sec.

D2 = $+ 0,7$ mv et $12/100$ de sec.

D3 = $+ 0,5$ mv et $12/100$ de sec.

V1 = $- 0,6$ mv et $12/100$ de sec.
 $+ 0,4$ mv

V2 = $- 0,2$ mv et $10/100$ de sec.
 $+ 0,8$ mv

L'espace PR est à $28/100$ de sec.

L'axe de QRS est à $+ 150^\circ$

L'aspect du complexe rapide est le suivant en

D1 la durée de QRS est de $9/100$ de sec. et son onde S est plus grande que son onde r, revêtant l'aspect de bloc incomplet droit de type rare.

V1 , aspect r s R' où $r = 0,1$ mv ; $s = 0,05$ mv
 $R' = 1$ mv ; R' met $5/100$ de sec. à apparaître.

V2 , onde R unique avec crochetage de la branche ascendante.

Il existe des grandes ondes S jusqu'en V6 où le $R/S = 1$.

Notons que sur l'électrocardiogramme fait un mois avant l'hospitalisation , lors de la première consultation, il existe en V2 un complexe QRS ayant l'aspect de double négativité encadrant une positivité , morphologie très évocatrice de Maladie d' Ebstein.

L'axe de T est à $+ 80^\circ$

$$(\angle QRS - \angle T) = (+150^\circ) - (+80^\circ) = 70^\circ$$

En conclusion il existe des signes d' hypertrophie auriculaire droite associés à des signes d'hypertrophie ventriculaire droite sans participation gauche.

L'Hémodynamique

Le Cathétérisme des cavités droites nous a donné les renseignements suivants : Pas de trajet anormal de la sonde qui ne passe pas à travers une communication inter-auriculaire en particulier, mais elle permet de délimiter une très volumineuse oreillette droite avec un recessus de forme triangulaire allant loin dans le champ pulmonaire. La tricuspide est plus à gauche que normalement.

Il existe une malformation de la tricuspide à type de rétrécissement.

La morphologie des courbes est , en outre, très particulière, évoquant une sténose médio-ventriculaire droite surajoutée à un déplacement vers la pointe du coeur d'un orifice tricuspидien rétréci.

Les résultats numériques obtenus sont les suivants :

Pressions		Oxygène en volumes	
V.C.S.		14	
O.D.	22/8 (15)	bas	14,9
V.D. {	bas 60/12		13,8
	haut 30/10		14,3
A.P.	30/15 (20)	tronc	14,9
Capillaire	23/15 (17)		
Saturation périphérique au repos		95 %	
Débit cardiaque		3 litres ,500	

Formule Sanguine

5.595.000 globules rouges

DIAGNOSTIC

C'est au diagnostic de Maladie d' Ebstein que l'on pense sur les arguments suivants : L'existence d'un gros foie pulsatile chez un malade qui n' a aucun autre signe d'insuffisance ventriculaire droite, aucun troubles fonctionnels importants - L'augmentation du volume cardiaque contrastant avec un parenchyme pulmonaire de clarté normale - L'électrocardiogramme n'est pas caractéristique, sauf sur un seul tracé recueilli.

Mais le cathétérisme des cavités droites ne confirme pas intégralement le diagnostic : il n'existe pas de zone intermédiaire de pression au dessus de l'orifice tricuspide et surtout la pression est élevée dans le ventricule droit bas = 60

Il s'agit soit d'une véritable maladie d' Ebstein associée à une sténose média-ventriculaire , soit d'une malformation voisine mais différente de la Maladie d' Ebstein mais rentrant dans le même cadre.

EVOLUTION

Nous avons reconvoqué le malade en Septembre 1959. Il n' était pas revenu nous voir ne se portant pas plus mal que lors de son hospitalisation. En effet l'état général est bon, le patient vient de se marier et continue à exercer facilement sa profession de dessinateur industriel.

Il existe maintenant une forte érythrose des pommettes plutôt qu'une cyanose qu'on retrouve aux mains et au 1/3 inférieur des jambes.

L'examen cardiaque est inchangé par rapport à 1955. La pression artérielle est à 13/6 et le rythme cardiaque régulier à 85 par minute.

Le foie a toujours le même aspect et les varices subsistent identiques à elles-mêmes .

Le reste de l'examen somatique est normal.

En Radioscopie le coeur semble avoir encore augmenté de volume . L'oreillette droite est expansive.

A l'électrocardiogramme en 1959 :

Le rythme est régulier à 85/minute et permet de distinguer deux types d'ondes P : les unes pointues en D2, V1, V2 - les autres élargies et crochetées en D1 et V3 . Il existe un bloc de branche droit complet (QRS = 12/100 en D1 et V1) . L'espace PR est toujours à 28/100 de sec.

On conclut à l'existence d'un bloc auriculo-ventriculaire et interauriculo-ventriculaire

Attendu que le malade tolère bien fonctionnellement sa cardiopathie, qu'il n'est pas réellement cyanosé, on ne pense pas lui rendre grand service en lui proposant pour soulager ses cavités droites l'anastomose Veine Cave Supérieure / Artère Pulmonaire Droite.

On conseille une vie calme sans traitement, éviter les efforts et revenir chaque année en consultation.

* * * *

Wa ... Jean-Pierre né en Octobre 1944

Vu et hospitalisé pour la première fois au Centre de Cardiologie de l' Hôpital Lariboisière en 1956 à l'âge de 11 ans 1/2, envoyé par son Médecin Traitant.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE CLINIQUE

Il s'agit d'un enfant prématuré né à 7 mois chez lequel on constate vers l'âge d'un an une hémiplégie droite - vers 2 ans $\frac{1}{2}$ s'installent des crises comitiales traitées depuis par le gardénal. L'enfant se lève à 4 ans et se déplace seul à 9 ans. A ce moment lors d'une visite systématique on lui signale l'augmentation du volume de son coeur , mais la cardiopathie n'est franchement découverte qu' à 11 ans. peu de temps après l'enfant est hospitalisé dans le Service du Professeur P. Soulié. Il n'a jamais été dyspnéique, mais ses troubles de la marche limitent les efforts.

EXAMEN SOMATIQUE

L'aspect général du malade est médiocre

L'examen cardiaque révèle un rythme régulier à 75 par minute - on ne perçoit pas de frémissement. On entend un souffle systolique faible maximum au 2ème - 3ème E.I.G. accompagné d'un dédoublement du second bruit et un dédoublement du premier bruit à la pointe.

Toutes les artères sont bien perçues. La pression artérielle est à 10/6.

Le foie est normal.

L'examen neurologique révèle : une parésie faciale droite, un signe de Barré discret à droite, des réflexes ostéo-tendineux vifs. A droite le cutané plantaire est en extension. Il n' y a

pas de signe d' Hoffmann. Il existe une démarche cérébelleuse. On ne note pas de troubles de la sensibilité.

Les crises commitiales sont devenues rares, mais l'enfant souffre de troubles caractériels.

Le reste de l'examen somatique est normal.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

La Radioscopie et les Téléradiographies montrent : de Face une masse cardiaque très augmentée de volume, non pas dans son ensemble, mais par adjonction d'une masse arrondie, bien limitée, homogène, antérieure, para-cardiaque droite, non séparée du diaphragme, contractile. S'agit-il d'une oreillette ?

L'arc aortique est à gauche. En O.A.D. , après opacification de l'oesophage l' Oreillette gauche semble de volume normal. En O.A.G. le ventricule droit semble normal ainsi que le gauche.

Les artères pulmonaires droite et gauche sont normales

Les poumons sont normalement vascularisés.

L'Electrocardiogramme montre

Un rythme régulier à 80 par minute

L' axe de P est à $+25^{\circ}$

Les valeurs de P sont les suivantes :

en D1 = + 0,2 mv	et 6/100 de sec.
D2 = + 0,2 mv	et 10/100 de sec.
D3 = + 0,05mv	et 4/100 de sec.
V1 = + 0,2 mv	et 4/100 de sec.
V2 = + 0,2 mv	et 8/100 de sec.
V3 = + 0,2 mv	et 10/100 de sec.
V4 = + 0,2 mv	et 8/100 de sec.
V5 = + 0,2 mv	et 6/100 de sec.
V6 = + 0,15mv	et 4/100 de sec.

L' axe de QRS est à $+ 110^{\circ}$

Il existe un bloc de branche incomplet droit de type banal, en dehors de quoi le complexe QRS a une morphologie normale en toute dérivation.

L'axe de T est à $+ 15^{\circ}$

Ce tracé où les ondes sont élargies, mais bas voltées n'évoque en rien une Maladie d'Ebstein d'autant plus que le complexe r rapide est normal en tout point, son axe est toutefois modérément dévié vers la droite.

L'Hémodynamique

réalisée en Février 1956 nous a donné les résultats suivants:

Le trajet de la sonde est normal, mais il délimite une volumineuse oreillette droite. Les dosages d'oxygène ne déclenchent pas de shunt.

Les résultats numériques ont été les suivants :

Pressions			Oxygène en volumes	
V.C.S.				16,2
O.D.	10/5	(8)	(haute	15,8
			(moyenne	16,1
V.D.	27/5		haut	15,8
	8			
A.P.	27/12	(20)		15,7
Capil.	20/10	(15)		
Humérale	140/90			19,5
Saturation périphérique			97 %	
Débit cardiaque			3,500 l.	

On conclut à une grosse oreillette droite isolée.

Autres Examens

Numération Globulaire : 4.900.000 Globules Rouges

7.200 Globules Blancs

Vitesse de sédimentation : normale.

DIAGNOSTIC

Avant la radioscopie, sur l'auscultation, on pense qu'il s'agit d'une communication interauriculaire.

Après la radioscopie, on envisage, soit le diagnostic de Maladie d'Ebstein (mais l'électro est contre et les poumons semblent bien vascularisés), soit celui de grosse oreillette droite isolée, soit celui de tumeur du péricarde.

Après cathétérisme, c'est au diagnostic de grosse oreillette droite isolée qu'on s'arrête.

* * * *

Bu ... Roger né en 1920

Vu et hospitalisé pour la première fois au Centre de Cardiologie de l'Hôpital Lariboisière en Novembre 1957 à l'âge de 37 ans.

ANTECEDENTS

On note une crise de rhumatisme articulaire aigu à l'âge de 17 ans qui dure 3 semaines, traitée par le salicylate.

HISTOIRE CLINIQUE

La cardiopathie n'est découverte qu'à 22 ans lors d'une visite systématique, ce qui amène le malade à consulter un Professeur qui constate l'existence d'un souffle systolique et note en radioscopie un coeur augmenté de volume avec une saillie de l'Arc Inférieur Gauche qui fait songer à cette époque à la possibilité d'un diverticule du péricarde.

Les premiers signes fonctionnels n'apparaissent qu'à 31 ans; il s'agit de crises de tachycardie paroxystique vers 150 par minute, régulière, durant plusieurs heures, non suivie de polyurie mais gênant beaucoup le malade par les lipothymies qui les accompagnent.

En 1954, on compte 3 à 4 crises par an. Les années qui suivent, elles se rapprochent de plus en plus pour devenir presque quotidiennes.

Il n'y a jamais eu de cyanose et, en dehors des crises de tachycardie, la dyspnée d'effort est très modérée.

En Novembre 1957, la fréquence des crises s'accroît encore et surtout leur durée, ce qui motive son hospitalisation.

EXAMEN SOMATIQUE

Il s'agit d'un malade de 37 ans dont l'aspect général est bon. Il pèse 96 kg et mesure 1,84 m.

On ne note ni cyanose, ni hippocratisme digital.

En tachycardie, le coeur bat à 180. En dehors des crises, le rythme est régulier vers 90.

On ne perçoit aucun frémissement. En dehors des périodes de tachycardie, on entend un petit souffle systolique latéro-sternal gauche irradiant peu dans l'aisselle. Les bruits du coeur sont sourds.

Toutes les artères sont bien perçues. La pression artérielle est à 11/7 .

Le foie ne déborde pas sous les fausses côtes, mais il est pulsatile.

Les jugulaires sont turgescents pendant les crises, avec des battements synchrones aux battements cardiaques.

Il n'existe pas de reflux hépato-jugulaire.

Il n'y a pas d'oedème périphérique.

Le reste de l'examen somatique est normal.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

La Radioscopie et les Téléradiographies montrent de Face un coeur globalement très augmenté de volume, peu mobile, avec un énorme débord droit. L'Arc Inférieur Gauche est convexe. En O.A.G. il existe une saillie extrême des cavités droites. En O.A.D. après baryte, on ne décèle pas de grosse oreillette gauche.

Les artères pulmonaires droite et gauche sont normales.

La vascularisation pulmonaire est normale.

Devant ce coeur énorme, en "ballon de rugby", et la vascularisation pulmonaire normale, on pense à une Maladie d'Ebstein; mais aussi on est frappé par la similitude de la silhouette radiologique du malade avec celle du malade de l'Observation N° 21 où il ne s'agissait : ni d'un diverticule du péricarde, ni d'un Ebstein, mais d'une grosse oreillette droite isolée prouvée par le cathétérisme.

L'Electrocardiogramme

Lorsque le malade n'est pas en tachycardie, le rythme est régulier à 85.

L'axe de P est à $+ 70^{\circ}$

Les valeurs de P sont les suivantes :

- en D1 = $+ 0,1$ mv élargi 9/100 de sec (aspect en double bosse)
- en D2 = $+ 0,2$ mv et 8/100 de sec.
- en D3 = $+ 0,05$ mv et 3/100 de sec.
- en V1 = $+ 0,15$ mv et 5/100 de sec.
- en V2 = $+ 0,25$ mv et 6/100 de sec.
- en V3 = $+ 0,2$ mv et 7/100 de sec.

L'espace PR = 16/100 de sec.

L'axe de QRS est à $+ 50^{\circ}$.

Il existe en D1 un élargissement du complexe QRS ainsi qu'en V1 - QRS = 10/100 de sec. Il s'agit donc d'un bloc de branche incomplet droit et de type commun.

Le complexe QRS a une morphologie normale en toutes dérivations.

Conclusion : tracé de B.B.I.D. banal associé à une Hypertrophie Auriculaire Droite. Il n'y a pas d'aspect en W comme on en voit dans les Maladies d'Ebstein, mais il manque chez certains malades.

L'Hémodynamique

réalisée en Novembre 1957 nous a apporté les renseignements suivants :

La sonde atteint le bord droit de l'ombre cardiaque et délimite une très grosse Oreillette Droite qui refoule la Tricuspide très à gauche de la colonne vertébrale, mais à distance normale de la pointe du coeur. Il n'y a pas de modification des pressions intra-cardiaques et pas de shunt.

Les pressions enregistrées et les dosages d'oxygène effectués ont été les suivants :

Pressions	Oxygène en volumes
V.C.S.	18,8
O.D. 5/2 (3)	18,3
V.D. 20/ ⁰ / ₃	
A.P. 20/12 (15)	18,8
Capil. 11/7 (8)	
A.F.125/60 (80)	22,9
Saturation périphérique	95 %
Débit cardiaque	7 litres

On conclut donc à l'existence d'une grosse oreillette droite isolée.

Autres Examens

Fibrine : normale

Vitesse de sédimentation : normale.

DIAGNOSTIC

Le cathétérisme permet d'éliminer :

1°/ une Maladie d'Ebstein ;

2°/ un Rhumatisme Articulaire Aigu , d'autant plus qu'il n'y a aucun signe d'évolutivité rhumatismale ;

Il s'agit donc bien d'une grosse oreillette droite isolée.

EVOLUTION

Le malade revu en consultation en Octobre 1959 va bien en dehors des crises de Tachycardie qui sont bien améliorées par la Digitaline et l'Hydroquinidine à dose modérée.

* * * *

Du ... Annie née en Novembre 1953

Vu et hospitalisée pour la première fois au Centre de Cardiologie de l'Hôpital Lariboisière en Février 1959 à l'âge de 5 ans $\frac{1}{2}$.

Opérée pour soulager une Atrésie Tricuspidienne très cyano-gène. On réalise une anastomose Veine Cave Supérieure / Artère Pulmonaire Droite au Avril 1959.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE CLINIQUE

C'est la 5ème enfant née de parents jeunes et bien portants. La grossesse et l'accouchement ont été normaux.

L'enfant a une soeur aînée qui est décédée à 10 mois d'une malformation de l'oesophage. Les autres frères et soeur sont normaux.

La cardiopathie est découverte à la naissance où l'enfant est déjà discrètement cyanosée.

Les premiers mois se passent normalement; légère dyspnée à la prise des biberons.

L'enfant s'accroupit à la fatigue depuis l'âge de 3 ans.

Il n'y a ni hémoptysie, ni syncope, ni crise de rhumatisme articulaire aigu, ni accident neurologique. On note seulement des bronchites fréquentes.

A son entrée dans le Service du Professeur Soulié, on constate que la cyanose est très intense, visible même aux conjonctives et à la langue, avec des paroxysmes au froid et au moindre effort, sans paroxysme spontané.

L'hippocratisme digital est très important, la dyspnée d'effort est extrême (l'enfant peut à peine faire 50 mètres en terrain plat), elle se plaint de palpitations au moindre effort, tousse fréquemment et présente une polydipsie.

La malade n'est pas fébrile.

EXAMEN SOMATIQUE

L'enfant est chétive; à 5 ans $\frac{1}{2}$ elle pèse 14 kg.

L'examen cardiaque révèle : Un frémissement systolique, maximum au 3ème E.I.G.; Un souffle systolique très intense, maximum au 2ème - 3ème E.I.G., irradiant vers la pointe et entendu dans le dos, d'intensité rude. Il existe un dédoublement sec et claqué du 2ème bruit au 3ème E.I.G.

Toutes les artères périphériques sont bien perçues et la pression artérielle est à $8\frac{1}{2}/6$.

On entend quelques râles sous-crépitaux, non groupés, à l'auscultation pulmonaire.

Le foie est normal.

Il n'y a ni ascite ni oedème périphérique.

Le reste de l'examen somatique est normal.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

La Radioscopie et les Téléradiographies montrent de Face un coeur un peu augmenté de volume et en position horizontale, avec un débord droit très discret. L'Arc Inférieur Gauche est convexe, augmenté. L'Arc Moyen Gauche est creux. L'Aorte est à gauche. La Veine Cave Supérieure paraît très large. En O.A.G. le Pédicule est en prolongement des cavités droites qui ne font pas de saillie antérieure; les cavités gauches semblent augmentées.

Les artères pulmonaires droite et gauche ne sont pas expansives, mais paraissent larges.

Il semble que les poumons soient bien vascularisés.

L'Electrocardiogramme

L'axe de P est à $+ 30^{\circ}$

L'axe de QRS est à $- 30^{\circ}$

Il n'existe pas de signes de surcharge ventriculaire gauche.

Autres Examens

Numération globulaire : 8.590.000 Globules Rouges

Cuti-Réaction à la Tuberculine : positive (il s'agit vraisemblablement d'un virage récent et on trouve prudent de mettre l'enfant au Rimifon) .

DIAGNOSTIC

Il s'agit d'une Atrésie Tricuspidienne certaine (bien qu'il n'ait pas été fait d'Angiocardiographie, vu l'état de l'enfant). En effet, on se trouve en présence d'une cyanose intense associée à un axe gauche sans hypertrophie ventriculaire gauche à l'électrocardiogramme, et les cavités droites ne sont pas visibles en O.A.G. à la radiologie.

Etant donnée l'intensité de la cyanose, il ne faut pas envisager une opération de Blalock, mais une anastomose V.C.S. / A.P. Droite.

L'INTERVENTION est réalisée en Avril 1959.

Les poumons sont très peu vascularisés, contrairement à ce que l'on croyait cliniquement. L'opération est facile. Les suites opératoires sont bonnes.

EVOLUTION

Un mois après l'intervention, la cyanose a considérablement diminué; l'enfant est moins abattue et plus joueuse.

Une numération globulaire faite 1 mois $\frac{1}{2}$ après l'intervention montre qu'il n'existe plus que 5.940.000 Globules Rouges. L'opération a donc provoqué une chute des globules rouges de 2.650.000 .

Une Angiocardiographie est faite fin Juin 1959 qui précise que l'anastomose réalisée est bien perméable.

L'enfant a été transformée par cette intervention. Elle part en convalescence fin Juin 1959, en excellent état général.

* * * *

CHAPITRE IV

Sur quels éléments peut-on faire le Diagnostic de Maladie d'Ebstein ?

ELEMENTS APPORTES PAR LA CLINIQUE

Ils sont faibles et c'est pour cette raison que le diagnostic de ce syndrome a longtemps été considéré comme infaisable du vivant du malade.

La symptomatologie de la maladie est assez variable, rarement évocatrice, jamais pathognomonique.

Les Signes Fonctionnels

La Cyanose : schématiquement.

La moitié des malades est discrètement cyanosée; parmi eux d'ailleurs, l'érythrocyanose des pommettes est plus fréquente que la cyanose réelle, elle peut même être un signe d'orientation en l'absence de sténose pulmonaire auscultatoire où elle est particulièrement fréquente.

Cette cyanose n'apparaît en général qu'assez tardivement (comme le prouvent bien des observations publiées jusqu'à nos jours). Il n'est pas rare que ces malformés naissent cyanosés, le restent quelques jours, et que la cyanose cesse pour réapparaître progressivement seulement plusieurs années après.

Un quart des malades n'est pas cyanosé.
Un autre quart l'est extrêmement.

La Dyspnée manque rarement mais est très variable; précoce dans les formes rapidement létales, limitée à une dyspnée d'effort dans la majorité des cas, et lentement progressive; nulle jusque vers 20 ans et plus dans les formes rares bien tolérées permettant une vie professionnelle normale un certain temps.

Elle n'est jamais accompagnée de toux, ni de grésillement laryngé, ni d'expectoration.

Elle alerte souvent plus ou moins rapidement l'entourage du malade, mais ne permet jamais à elle seule de soupçonner le diagnostic.

Beaucoup plus évocateurs sont les Accès de Tachycardie ou Tachyarythmie paroxystique survenant chez un patient qui, en général, ne se plaint de rien d'autre qu'une certaine limitation de l'effort. Ils se déclenchent spontanément ou à l'occasion d'efforts, sont tantôt solitaires, tantôt accompagnés de douleurs thoraciques constrictives, de lipothymies, même de vomissements.

Ces crises régressent au début ~~assez bien~~ spontanément, puis elles tendent à devenir de plus en plus rapprochées, de plus en plus longues, réagissant de moins en moins bien aux pacificateurs cardiaques (Cf. Observations N°s 12 et 13) .

Ces troubles du rythme se rencontrent fréquemment au cours du Syndrome d'Ebstein et constituent un des rares signes cliniques qui puisse orienter le diagnostic, même en l'absence de cyanose avant les examens complémentaires. - Notons qu'il n'est pas rare de voir ces malades mourir brusquement à l'occasion d'une de ces crises.

Les Signes Physiques

L'examen cardiaque clinique n'oriente en rien vers le diagnostic.

On perçoit une fois sur deux un frémissement dont le maximum varie avec chaque malade.

Il existe souvent un dédoublement du premier ou du deuxième bruit de siège variable.

On entend presque toujours un souffle systolique dont le maximum, l'intensité et les irradiations varient eux aussi d'un patient à l'autre.

Certains auteurs ont entendu, ajouté au souffle latéro-sternal gauche, un souffle diastolique rude créant un double souffle dont la valeur diagnostique, quand il existe, ne serait pas négligeable.

Il n'y a jamais d'éclat du second bruit au foyer pulmonaire.

Toutes les Artères sont normalement perçues et la Pression Artérielle est normale si le malade n'est pas en insuffisance cardiaque.

Le Foie est de volume variable, d'autant plus augmenté que la stase dans les cavités droites est plus importante.

Il peut être pulsatile et cela nécessite deux conditions : d'une part un orifice tricuspide incontinent, d'autre part l'absence de communication fonctionnelle entre les deux oreillettes. Backer et ses collaborateurs expliquent la rareté de la pulsatilité du foie par un important développement de la valvule d' Eustachius protégeant ainsi la Veine Cave Inférieure contre les effets de régurgitation tricuspide souvent présente à leur avis.

Le reste de l'examen somatique de ces malades est normal ainsi que les constantes biologiques - sauf maladie intercurrente (une de nos malades, observation N° 14 souffre de committialité associée) .

ELEMENTS APPORTES PAR LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Ce sont eux qui permettent le diagnostic presque isolément et donc mieux encore par leur association.

La Radioscopie et les Téléradiographies

Constituent en général le premier élément qui permette de soupçonner le diagnostic.

En effet, dès la position frontale on est étonné de trouver un gros coeur - généralement globalement augmenté de volume, souvent peu battant chez un malade (enfant plus fréquemment) présentant peu de signes fonctionnels et sans passé rhumatismal - contrastant avec un parenchyme pulmonaire nettement clair, ou de transparence normale.

Il existe souvent un débord droit sans double contour, tantôt important, tantôt plus modéré, rarement absent, dû à une rotation du coeur autour de son axe vertical et à l'augmentation de la cavité sus-orificielle droite. L'Arc Moyen Gauche est allongé, rectiligne, jamais expansif. L'Arc Inférieur Gauche est convexe, allongé, contribuant à donner au coeur bien souvent l'aspect de "ballon" .

Le Pédicule est généralement court.

En O.A.G. les cavités droites font saillie en avant. L'ombre des cavités gauches n'empiète pas sur le rachis.

En O.A.D. on ne décèle pas de grosse Oreillette Gauche après opacification de l'oesophage par la baryte.

Les Artères Pulmonaires apparaissent petites ou normales, et ne sont jamais expansives.

Les champs pulmonaires sont mal vascularisés.

Aux examens successifs le coeur ne diminue pas de volume - il augmente ou reste stationnaire (éliminant donc la péricardite non calcifiante). L'Image est presque totalement constituée par la dilatation des cavités droites.

De tels résultats isolés peuvent, en dehors du Syndrome d'Ebstein, évoquer :

Une Péricardite, par la forme, le volume, le peu de mobilité de la silhouette cardiaque. Toutefois on ne distingue ni d'image de double contour, ni de calcifications en bandes. Néanmoins, parfois, le diagnostic immédiat peut être particulièrement difficile, surtout si le malade s'est plaint de précordialgies non exceptionnelles dans le Syndrome d'Ebstein, et d'autant plus que dans les deux cas il existe un bas voltage de l'E.C.G.

Certaines Triades de Fallot avec gros coeur. En effet la difficulté est grande. On se trouve en présence :

- D'un gros coeur peu mobile .
- D'un débord droit important sans double contour .
- D'un A.M.G. rectiligne ou à peine convexe.
- D'A.P. petites - sans dilatation ovoïde post-structurale .
- En O.A.D. pas de grosse O.G. décelable .
- En O.A.G. saillie antérieure importante des cavités droites .
- Le parenchyme pulmonaire est clair.

Certaines formes d'Atrésie Tricuspidienne comportant de face un coeur volumineux; mais dès qu'on est en O.A.G., l'absence de saillie antérieure des cavités droites, les volumineuses cavités gauches empiétant sur le Rachis en arrière, le dépassant même, font penser à ce diagnostic que confirmeront l'électrocardiographie et l'angiocardio-graphie.

Les rares cas de Grosse Oreillette Droite Isolée.

La silhouette cardiaque est identique à celle d'un "Ebstein" mais les poumons sont bien vascularisés et les artères pulmonaires sont normales.

Certaines Cardiopathies Rhumatismales.

Il existe des aspects radiologiques qui troublent d'autant plus que le malade peut avoir dans ses antécédents des phénomènes articulaires.

L'examen radiologique est loin d'être pathognomonique mais il a une bonne valeur d'orientation qui incite à faire rechercher les autres signes de la Maladie.

L'Electrocardiogramme (voir schémas page 118 bis).

Est un élément capital pour permettre le diagnostic comme l'ont déjà fait ressortir H.B. Taussig il y a quelques années , le Professeur Lenègre et ses collaborateurs en 1956 , Blount et ses collaborateurs en 1957 .

Toutefois, chez l'enfant de moins de deux ans, il est très difficile à interpréter. Dans les observations que nous présentons, tous nos malades, sauf une de 15 mois, sont âgés d'au moins cinq ans.

Tous nos malades étaient en rythme sinusal, sauf un, mais dont nous avons eu en mains un électrocardiogramme d'autant de quelques années plus tôt, avant son passage en arythmie complète.

Les électrocardiogrammes de nos 15 cas certains cliniquement de Maladie d'Ebstein offrent de frappantes ressemblances.

Les Axes

L'Axe de P est dévié à droite .

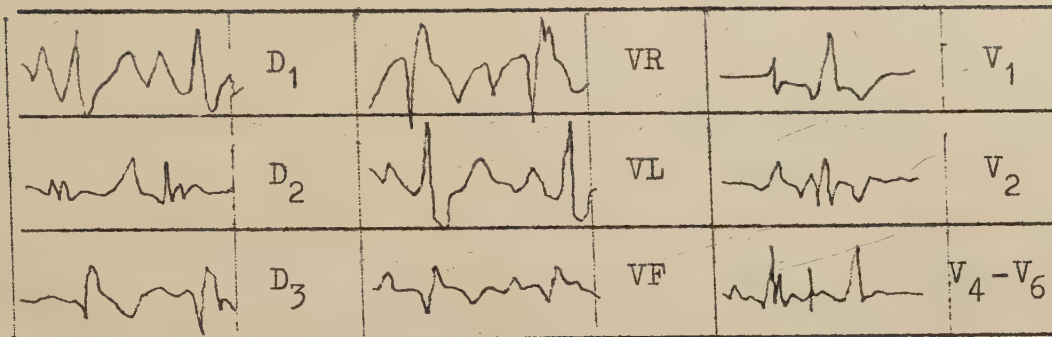
L'Axe de QRS est aussi fréquemment très dévié vers la droite (+ 130° en moyenne) qu'incalculable vectriellement malgré une apparence de déviation droite (négativité prédominante de QRS en D₁). Rarement AQRS est dans les limites de la normale.

L'Axe de T est rendu sans valeur du fait des énormes troubles de la dépolarisation ventriculaire, d'où retentissement indirect sur la repolarisation. Il s'ensuit que le calcul du gradient ventriculaire (lorsqu'il est calculable) est illusoire.

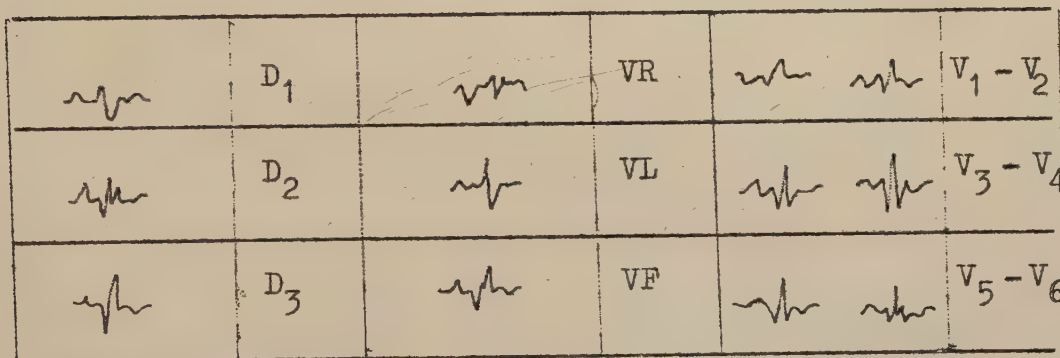
ASPECTS ELECTRIQUES CARACTERISANT LA MALADIE D'EBSTEIN

Electrocardiogramme

Bl ... Josiane

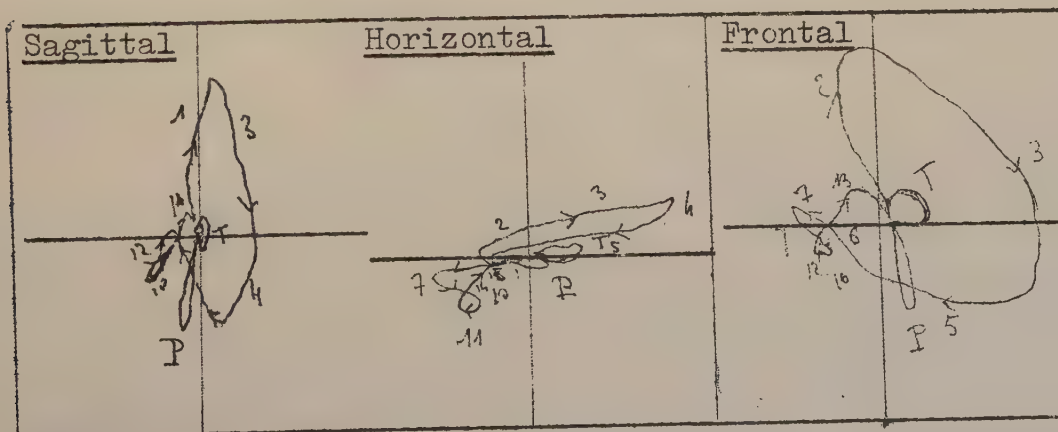


Ko ... Jean



Vectocardiogramme

Ko ... Jean



Les Ondes P

Les Ondes P sont amples (de l'ordre de 3 à 4/10 de millivolt), élargies (de l'ordre de 8/100 de sec.) dans les dérivations D_1 , D_2 où l'anomalie prédomine, V_1 , V_2 , parfois VE, et même au-delà de V_2 sur le précordium.

Les sommets des ondes P sont plus souvent pointus qu'aplatis ; la branche montante de l'onde P surtout en D_2 est souvent crochétée.

L'Espace P-qR

Dans 50 % des cas il est allongé, variant de 24 à 28/100 de sec.

Dans 35 % des cas il est à la limite de la normale : 18/100.

Les 15 % restants comprennent des espaces PR soit normaux, soit raccourcis avec syndrome de Wolf-Parkinson-White (Observation N° 12) décrit pour la première fois dans cette maladie par Sodi-Pallarès.

Le Complexe QRS

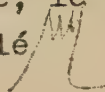
Le Bloc Droit de type rare est constant, le plus souvent complet atteignant 12/100 de sec. et au-delà, rarement incomplet, avec en D_1 l'aspect caractéristique rS.

Dans les Précordiales

Il existe fréquemment un bas voltage du complexe rapide, surtout dans les Précordiales droites où les ondes R atteignent moins de 1 millivolt.

Mais surtout un aspect inhabituel de QRS dans au moins une dérivation précordiale : une double négativité encadrant une positivité (figurant un W) se rencontre très fréquemment dans la Maladie d'Ebstein. C'est donc un signe caractéristique électrique de cette malformation. Nous l'avons

retrouvé dans 10 de nos 15 observations certaines. Nous l'avons rencontré en outre dans une autre observation où, à la Maladie d'Ebstein, semble être associée une autre malformation.

Cet aspect en W peut être remplacé par un complexe QRS en M typique ou déformé, le plus souvent , parfois aspect de M crénelé  (observations N°3 et N° 4).

La déflexion intrinsécoïde est très retardée dans les précordiales droites, mettant rarement moins de 8/100 de sec. à apparaître.

De plus, sur aucun tracé on ne constate de signes de surcharge ventriculaire droite.

Les Troubles du Rythme

Spontanés

Ils sont très fréquents, sous forme de tachycardie paroxystique. Il semble en général s'agir de tachycardie supraventriculaire, mais du fait du bloc de branche droit tout à fait spécial qui caractérise la maladie l'interprétation en est difficile.

Parfois la Tachyarythmie remplace la Tachycardie.

Leur présence a une bonne valeur d'orientation pour le diagnostic de la maladie avant même la lecture du tracé.

Provoqués

Ils ne sont pas rares. L'irritabilité de la zone tricuspидienne est accrue. Le passage du cathéter peut parfois, surtout au moment où est franchie la région malformée, déclencher des crises de tachycardie avec ou sans extrasystolie, ils commandent l'interruption de l'investigation (observations N° 14 et 15). Ces troubles cessent

spontanément dès le retrait de la sonde.

Récemment , en 1958, Bernard Yim et Yu ont passé en même temps qu'un cathéter à pression une électrode-cathéter pour enregistrement des potentiels intra-cardiaques : ils notent un changement de l'aspect du tracé à la pénétration dans le ventricule droit, ce qui apporte un élément de plus pour préciser la place de l'orifice auriculo-ventriculaire.

Comment expliquer l'allongement de l'espace P-qR, c'est-à-dire l'augmentation du temps de propagation de l'onde de dépolarisation de l'oreillette vers le ventricule ? Par une altération des voies de conduction, puisque pour atteindre le ventricule l'onde doit passer par le noeud de Tawara, le faisceau de His et ses branches avant d'atteindre la partie septale ventriculaire.

Comment expliquer l'aspect en W retrouvé dans les dérivations précordiales ? Des auteurs saxons pensent qu'il traduit l'activation en deux temps du ventricule, ce qui ne semble pas impossible aux Docteurs Deglaude et Laurens.

Pour le Professeur Lenègre, le bloc de branche droit de type rare a une signification clinique précise : il constitue pratiquement le stigmate d'une cardiopathie organique essentiellement droite.

Il semble, en effet, que la présence de ce type de bloc postule l'addition de deux facteurs :

- l'interruption organique de la branche droite du faisceau de His
- l'hypertrophie ventriculaire droite organique .

En effet deux cardiopathies droites sévères furent autopsiées comportant un bloc de branche droit de type rare, et la cloison examinée selon la technique de Mahaim - il y avait une interruption totale de la branche droite dans l'un des deux cas, et des lésions congestives de cette

même branche dans le deuxième cas qui concernait un bloc de branche droit rare intermittent, alternant avec un aspect électrique d' hypertrophie ventriculaire droite.

Dans le cadre du syndrome d' Ebstein, il nous semble difficile d'admettre l'hypertrophie ventriculaire droite, même au cas où ces malades atteignent l' âge adulte.

Quant au déplacement vers la gauche de la zone de transition décrite par plusieurs auteurs, il semble qu'elle soit due au fait que la masse cardiaque s'étale vers la gauche sous l'influence de la dilatation sus-orificielle droite. De ce fait on enregistre beaucoup plus loin sur l' aire précordiale des potentiels ventriculaires droits.

Même si pondéralement, comme le cas s'est présenté dans les deux observations nécropsiées par l'équipe du Professeur Lenègre, le ventricule droit l'emporte sur le ventricule gauche, puisqu'il n' y a qu'une partie du ventricule droit qui soit fonctionnelle (la partie sous - orificielle) donc efficace , le poids du ventricule droit à comparer au gauche devrait être diminué de toute sa partie auricularisée.

Pour BLOUNT et ses collaborateurs qui ont eu l'occasion de suivre un enfant depuis l' âge de quelques jours jusqu'à celui de 5 ans 1/2, et qui ont vu les tracés successifs se modifier pour aboutir finalement au Bloc de branche droit de type rare, les troubles de la conduction sont secondaires et non primaires . Ils sont dus aux changements dans la structure du ventricule droit, changements provoqués par le stress physiologique imposé par la malformation valvulaire tricuspidiennne : le bloc droit devient un résultat de la dilatation et de la minceur de la partie ventricularisée de l'Oreillette droite. Un début de bloc droit peut être rapidement ou plus tardivement présent dans les formes mineures de la maladie où la portion haute du ventricule droit est moins nettement dilatée.

Comme nous, il pense que l' hypertrophie ventriculaire droite est un signe contre le Diagnostic de Maladie d'Ebstein bien que Brown et coll. l'ait retrouvée chez deux malades (hypertrophie de la chambre de chasse). La pression étant normale dans le ventricule droit et le débit diminué, il est difficile d'admettre l'hypertrophie de cette partie du coeur ; on peut toutefois l'expliquer en disant que seule une partie du ventricule droit, la chambre de chasse, travaille et que pour essayer d'assurer un débit normal elle doit travailler pour deux.

Certains auteurs, Adams en particulier, en plus du bloc de branche droit ont constaté un bloc de branche gauche. Ils ont considéré qu'il y avait une association de lésions (en l'occurrence athérosclérose coronarienne).

Quant à l'amplitude et à la durée exagérée des ondes P, l'importante stase sus-orificielle droite l'explique facilement.

Le Vectocardiogramme (voir schémas page 118 bis).

Vient souvent confirmer l'électrocardiogramme.

En effet pour les Dr. Deglaude et Laurens, il existe un type de tracé qui n'est rencontré que dans cette affection, qui lui est propre, et qui serait le reflet de l'aspect de double négativité encadrant la positivité trouvé dans les dérivations précordiales.

Ceci se traduit sur le vectocardiogramme horizontal par le fait que la boucle initiale gauche est située en majeure partie en arrière de la ligne horizontale et que dans ce même plan, la boucle terminale droite très ralentie, sinueuse, est déportée vers l'avant.

Grob signale les mêmes aspects et explique cette image de Bloc de Branche droit sans hypertrophie ventriculaire droite par l'existence d'une conduction retardée dans ce coeur droit qui est fortement dilaté, atonique et dont la musculature est atrophique.

L' Hémodynamique

Contrairement à ce qu'ont cru certains auteurs en particulier Mahaim, Rivier, Nieuvenhuizen - Laham - Jedlicka et Schwartz le cathétérisme des cavités droites est loin d'être aussi "toxique" qu'ils l'affirment.

Sur 15 syndromes d' Ebstein cathétérisés dans le Service du Professeur P. SOULIÉ, plus un probable et comportant une malformation associée, il n' y a eu aucun décès.

Dans 14 cas nous avons obtenu des examens complets ; dans deux cas seulement sont apparus des troubles du rythme, par prudence, nous avons interrompu : ils ont régressé dès le retrait de la sonde, (Observations N° 14 et N°15). Par contre le cathétérisme droit paraît particulièrement " stressant " lorsque les pressions sont très élevées et à peu près égales dans le ventricule droit et les artères pulmonaires, c'est-à-dire dans les syndromes d'hypertension ^{artérielle} /pulmonaire primitive plus encore que secondaire. Elle s'accompagne alors de signes patents de surcharge ventriculaire droite à l' électrocardiogramme (observation N°17).

L' Hémodynamique dans la Maladie d' Ebstein est un examen essentiel, dont on ne doit pas se passer lorsque le diagnostic est suspecté. Il confirme l'examen électrique souvent fort éloquent à lui seul.

Un examen électrocardiographique et vectocardiographique évocateurs ne rendent en aucun cas inutile le cathétérisme droit parceque d'une part lorsqu'il s'agit d'une maladie aussi complexe et d'aussi mauvais pronostic deux affirmations valent mieux qu'une, d'autre part parceque le trajet de la

sonde ou les dosages gazeux permettent de juger s'il y a ou non communication inter-auriculaire associée et évaluent approximativement la valeur du shunt.

Il est des cas où seul l'hémodynamique permet de poser le diagnostic (en sa faveur: observation N°2 et 3. - contre: observations N° 16, 17, 18, 19, 21, 22).

Quelles sont les caractéristiques hémodynamiques de la Maladie d' Ebstein ? (voir schémas page 126 bis).

Le Trajet de la sonde possède en lui-même une grande valeur diagnostique montrant :

- Une oreillette droite considérablement augmentée de volume où la sonde s'enroule souvent avant de réussir à franchir l'orifice auriculo-ventriculaire .

Notons toutefois que ce fait se rencontre également dans les grosses oreillettes droites isolées (observations N°21 et N°22).

Mais surtout :

- Le passage de l'orifice tricuspïdien se fait très à gauche de la colonne vertébrale, très près de la pointe du coeur, la sonde atteint ainsi le bord gauche du coeur ce qui démontre qu'en frontal la silhouette radiologique est essentiellement constituée par les cavités droites.
- Entre l'orifice auriculo-ventriculaire et le Tronc de l' Artère Pulmonaire, le trajet est très court : le ventricule droit est donc très réduit.

Parfois, il arrive que la sonde passe de l' oreillette droite à l' oreillette gauche prouvant ainsi la présence d'une communication interauriculaire .

L'ETUDE DE LA COURBE DES PRESSIONS APPORTE LES ARGUMENTS FONDAMENTAUX :

Il existe le plus souvent sur les courbes de pression une zone intermédiaire, entre la courbe des pressions auriculaire droite proprement dite et la courbe des pressions ventriculaire droite, correspondant selon toute vraisemblance aux contractions de la portion auricularisée du ventricule droit.

Les Pressions sont :

- élevées dans l'oreillette droite du fait de la stase et d'autant plus élevées que le sujet est plus vieux et que le shunt droite gauche est plus petit ou inexistant.
- normales dans le ventricule droit (où un peu élevées chez les "Ebsteins vieillis" avec égalisation des pressions entre Oreillette droite - ventricule droit - artère pulmonaire - telle notre observation N°13).
- normales dans l' Artère pulmonaire, fait important, et généralement égales à celles du ventricule droit ou bien très faiblement inférieure (gradient minime), démontrant par là-même l'absence de sténose pulmonaire. Or, aux examens radiologiques le parenchyme pulmonaire apparaît clair, ceci est donc bien dû à une réduction du débit pulmonaire par diminution du volume sanguin éjecté par le ventricule droit, et non à un obstacle anatomique sur la petite circulation.
- au voisinage de la normale dans le capillaire.

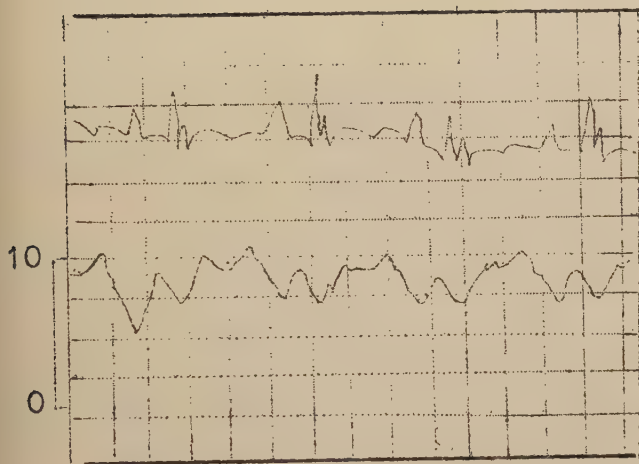
L' OXYMETRIE

Est précieuse, elle montre souvent un enrichissement en oxygène du sang de l'oreillette droite par rapport à celui de la Veine cave supérieure ce qui indique par surcroît l'arrivée dans l'oreillette droite de sang artériel. Il existe donc une perfora-

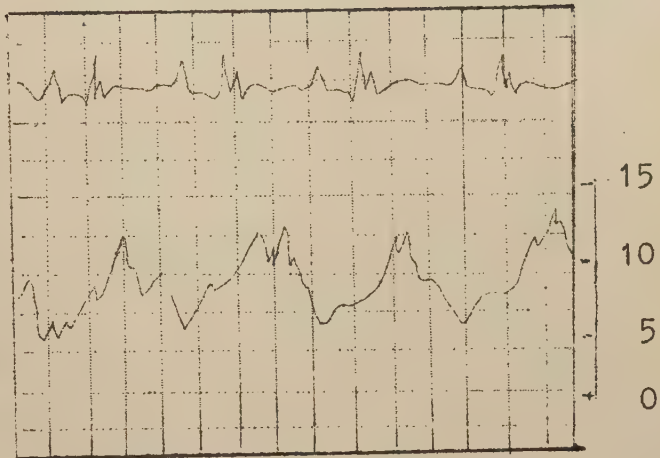
Bl Josiane

Courbe de pression enregistrée le 19 - 4 - 1956

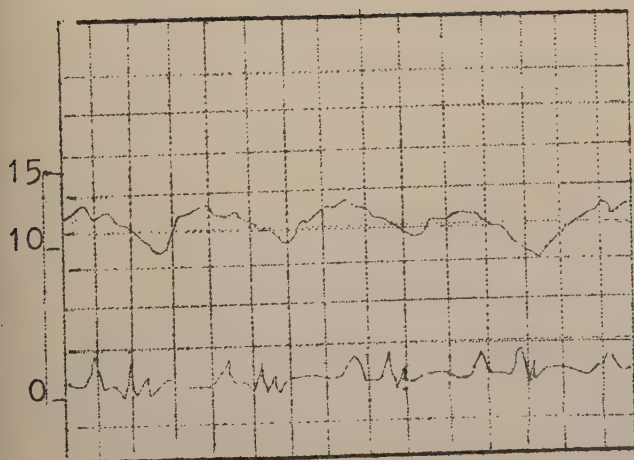
Trajet de la sonde : V.C.S.—O.D.— V.D.— A.P. — Capil-
laire pulmonaire.



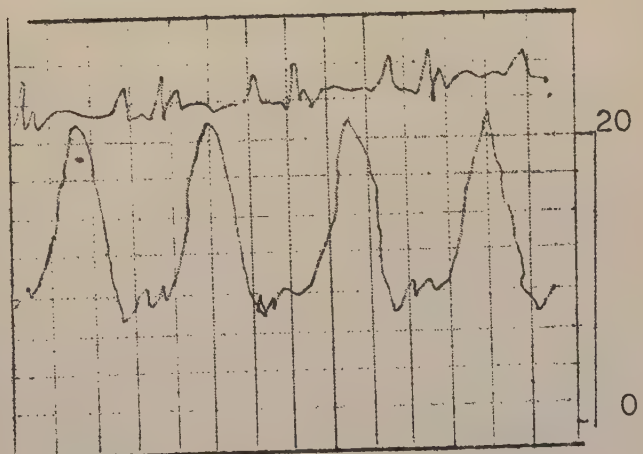
Oreillette Droite



Oreillette Droite
près de la Tricuspide



Artère Pulmonaire



Ventricule Droit

tion du septum interauriculaire. Mais il existe de petites C.I.A. sans shunt qui ne sont pas révélées par l'oxymétrie ; on a parfois la chance que le cathététer les trouve faisant ainsi la preuve de leur existence.

L'oxymétrie permet aussi de calculer la saturation périphérique dont l'abaissement croît parallèlement à l'augmentation du nombre des Globules Rouges.

Mahaim, si opposé à l'examen hémodynamique dans les syndromes d' Ebstein en a pourtant bien vu une des caractéristiques essentielles : l'existence entre l'Oreillette droite et le ventricule droit effectif d'une zone de transition, avec des pressions intermédiaires, correspondant à la partie ventricularisée de la cavité auriculaire droite.

Vogt l' a aussi montré ainsi que Sanchez et ses collaborateurs.

Bien avant eux VAN LINGEN et ses collaborateurs dans les termes suivants : " Le cathétérisme des cavités droites " montre une pression systolique et moyenne plus haute " dans la partie distale du ventricule droit que dans la " partie proximale. Cette constatation est compatible " avec la division du ventricule droit en deux parties " fonctionnellement séparées par le déplacement de la " valvule tricuspide. "

Pour BLOUNT et ses collaborateurs les critères hémodynamiques de la Maladie d' Ebstein sont les suivants :

- l'augmentation de volume de l'oreillette droite
- le déplacement vers la gauche et la pointe du coeur de l'orifice auriculo-ventriculaire.
- la découverte dans le ventricule droit de pressions :
 - . normale pour la systolique
 - . normale pour la protodiastolique
 - . élevée pour la télédiastolique

L'élévation de la pression télédiastolique serait due à la contraction de l'oreillette droite. Cette transmission de l'onde de contraction auriculaire au ventricule droit a déjà été constatée par Med, Mattews et Thirsfield. Cette contraction auriculaire assurerait un maximum de remplissage de la partie distale du ventricule droit et par là lutterait contre la réduction du débit pulmonaire. Quand ils trouvent un gradient systolique de pression entre ventricule droit et artère pulmonaire (pour eux tous leurs cas publiés) ils l'attribuent, non à une sténose pulmonaire qui n'existe pas à l'autopsie des syndromes d' Ebstein, mais pensent qu'il est probablement une manifestation de l'hypoplasie de l'anneau d'insertion des valvules pulmonaires et de l'artère pulmonaire.

L' Hémodynamique apporte donc quatre constatations essentielles ;

- une très vaste oreillette droite où la sonde s'enroule le plus souvent
- une zone intermédiaire de pressions entre oreillette droite et ventricule droit
- un déplacement vers la pointe du coeur de l'orifice auriculo-ventriculaire droit
- l'absence de sténose pulmonaire

auxquelles s'associe dans 2/3 des cas au moins la découverte d'une perforation du septum interauriculaire soit dès le trajet du cathéter, soit à l'oxymétrie.

L' Angiocardiographie

Est loin d'être un examen indispensable, dans la plupart des cas, au diagnostic de la maladie qui repose essentiellement sur la radioscopie confirmée par les téléradiographies, l'électrocardiogramme et l'hémodynamique.

En ce qui concerne les Syndromes d' Ebstein les renseignements qu' apporte cette investigation sont généralement bien inférieurs à ceux de l'hémodynamique ; par ailleurs il s'agit d'un examen qui nécessite, pour toute sécurité, une anesthésie générale soigneuse .

Dans les cas où elle a été pratiquée, elle a montré que : (observation N°15)

Sur les premiers clichés , le produit opaque emplit une énorme oreillette droite, constituant la majeure partie du coeur en frontale - ceci n'est pas typique d' Ebstein et peut se voir au cours des Triades de Fallot avec sténose pulmonaire serrée *, des Atrésies Tricuspidiennes, des grosses oreillettes droites isolées, de certaines sténoses mitrales.

En l'absence de C.I.A. fonctionnelle, l'opacification gagne le ventricule droit, elle emplit les cavités jusqu'à leurs bords, permettant de constater la minceur anormale des parois ventriculaire

S'il existe une C.I.A. fonctionnelle, cas le plus fréquent, il se fait une opacification globale de la masse cardiaque signant seulement la communication entre les coeur droit et gauche.

Sur les clichés suivants l'opacification de l' arbre artériel pulmonaire est faible, lente à apparaître. Mais les vaisseaux sont, tout le long de leur trajet, de calibre normal. L'aorte n'est visualisée qu'en cas de gros shunt Droit-Gauche.

Ce qui est surtout frappant c'est " la lenteur à l'évacuation des cavités droites " qui restent très longtemps

* C'est aussi l'opinion de Goodwin qui va même jusqu'à penser qu'une sténose pulmonaire très serrée peut simuler un déplacement de la Tricuspidie vers la pointe du coeur.

impreignées, témoin d'une volumineuse oreillette droite d'énorme contenance se vidant difficilement.

Rarement (Blackett et coll., Grob et coll., Kristin, Soloff et coll.) l'angiocardigraphie met en évidence un signe tout à fait caractéristique : il s'agit d'une image d'individualisation de la chambre de chasse ventriculaire droite, qui est " démarquée " du reste du ventricule droit par une ligne non opaque correspondant certainement au déplacement anormal de la Tricuspidé. Une fois même il aurait été noté (Mahaim), sur les clichés successifs, les importants changements de volume de l'infundibulum suivant les phases systoliques ou diastoliques de la révolution cardiaque.

Nous estimons, comme le Professeur LENÈGRE et ses collaborateurs, que l'angiocardigraphie n'est pas toujours décisive : elle ne montre généralement que le volume considérable de l'Oreillette Droite et le retard d'opacification de l'arbre artériel pulmonaire.

Seuls l'Hémodynamique et les examens électriques apportent des renseignements indispensables au diagnostic de la Maladie.

* *

*

CHAPITRE V

AVEC QUELLES MALFORMATIONS OU MALADIES

NE DOIT - ON PAS CONFONDRE LE SYNDROME D' EBSTEIN ?

Nous avons étudié dans le chapitre précédent les éléments qui permettaient de poser le diagnostic de Maladie d' Ebstein. Nous allons maintenant rappeler avec quelles cardiopathies elle ne doit pas être confondue. Le problème est particulièrement difficile chez l'adolescent et l'adulte si la cyanose est absente ou très discrète, s'il n'existe pas de crises de tachycardie paroxystique ; il est , à l'heure actuelle, souvent plus aisé en présence de cyanose (à l'exception des nourrissons) car la cardiopathie congénitale est soupçonnée d'emblée.

Nous éliminerons d'abord :

LES CARDIOPATHIES ACQUISES

Une péricardite est parfois envisagée chez de tels malades

- d'une part devant l'aspect radiologique (Cf. page 117)
- d'autre part devant l'aspect électrique : bas voltage , en particulier dans les dérivations précordiales. Les examens biologiques restent évidemment négatifs; néanmoins, en particulier chez l'enfant, ce diagnostic n'est pas toujours aisé à éliminer d'emblée, et il est arrivé qu'on ait tenté de ponctionner à tort le péricarde.

Une oreillette gauche ectasique peut être rapidement éliminée même avant connaissance des test d'évolutivité rhumatismale et des données de l'hémodynamique. En effet si à l'examen radiologique en frontal on trouve un coeur très augmenté de volume, après opacification de l'oesophage par la baryte, en O.A.D. il existe en cas d'oreillette gauche ectasique un refoulement important de la colonne barytée oesophagienne absolument caractéristique qui ne se rencontre évidemment pas dans la Maladie d'Ebstein.

Les valvulo-myocardites rhumatismales chez l'adulte peuvent être beaucoup plus difficiles à écarter. En effet, surtout en l'absence de crises de tachycardie paroxystique, et bien qu'il existe généralement dans la Maladie d'Ebstein une meilleure tolérance fonctionnelle par rapport à l'augmentation du volume cardiaque que dans la maladie rhumatismale, on peut être orienté vers elle par l'auscultation qui peut en tous points simuler diverses atteintes valvulo-myocardiques isolées ou associées.

Pour Blount et ses collaborateurs il existerait fréquemment un éclat particulièrement trompeur du premier bruit à la pointe.

L' E.C.G. peut dans certains cas laisser subsister un doute: particulièrement lorsque l'axe de QRS n'est que modérément dévié vers la droite et que par surcroît on trouve dans les dérivations précordiales, à la place de l'aspect caractéristique en W, celui en M (observation N°2 et 3).

Si le malade a de surcroît des antécédents articulaires (observation N°3) même si les test biologiques du R.A.A. sont négatifs, seul l'hémodynamique permet le diagnostic.

Certains coeurs pulmonaires chroniques pourraient prêter à confusion chez l'adulte. L'interrogatoire met facilement en évidence l'affection pulmonaire devenue chronique se trouvant à l'origine des troubles cardiaques. Chez ces malades cyanosés et dyspnéiques dont le coeur est augmenté de volume, les poumons clairs, en cas d'emphysème, à l' E.C.G. on peut retrouver, asso-

ciés à une hypertrophie auriculaire droite, un axe de QRS dévié vers la droite, un bloc de branche droit de type rare, et même dans les dérivations précordiales un bas voltage et l'aspect de double négativité encadrant une positivité.

Les traumatismes de la tricuspide

Les rares traumatismes chirurgicaux de la Tricuspide donnent des fuites facilement reconnaissables et secondaires au diagnostic de l'affection sous-jacente.

Les non moins rares traumatismes accidentels peuvent donner un tableau tout à fait voisin du syndrome d' Ebstein et extrêmement difficile à en distinguer telle notre observation N° 16.

D'AUTRES CARDIOPATHIES CONGENITALES

En premier lieu nous éliminerons

Les cardiopathies qui ne s'apparentent aucunement au syndrome d' Ebstein

La Sténose pulmonaire isolée

Bien qu'on soit en présence d'un coeur très augmenté de volume et de poumons clairs, même s'il n'existe pas de dilatation post-stricturale apparente sur le tronc de l'artère pulmonaire, provoqué par le jet du sang propulsé à travers un orifice rétréci, l' E.C.G. lève le doute avant le cathétérisme montrant une importante surcharge ventriculaire droite.

Certaines formes atypiques de Triade de Fallot , surtout

Particulièrement s'il existe un épanchement péricardique qui peut masquer les signes de sténose pulmonaire et faire apparaître un bas voltage à l' E.C.G.

L' angiocardiographie, si elle est faite avant le cathétérisme, continue à faire errer le diagnostic en montrant dès les premiers clichés une opacification globale rapide des cavités droite et gauche par la C.I.A. et - fait impor-

tant - une stagnation du produit opaque : un coeur qui sur les derniers clichés n'est pas encore vidé de son contenu opaque, et un arbre pulmonaire pas ou maigrement injecté, tout comme dans la Maladie d' Ebstein. Seul le cathétérisme peut faire la lumière.

Les communications interauriculaire simples ou avec retour veineux anormal, même s'il s'y associe un bloc de branche D. de type rare sont aisément éliminées avant l'hémodynamique ainsi que le syndrome d' Eisenmenger en raison de l'hyper-vascularisation pulmonaire.

L' hypertension artérielle pulmonaire primitive revêt dans certains cas, et particulièrement chez l'enfant, un tableau proche du syndrome d'Ebstein au stade d' I.V.D. (Cf. observations N° 17 et N° 18): les signes fonctionnels sont d'apparition tardive comme il est de règle dans un bon nombre d' Ebsteins ; la cyanose est progressive ; l'examen clinique cardio-vasculaire est très compatible avec ce diagnostic de même que les signes radiologiques (gros coeur avec un parenchyme pulmonaire clair) ; il existe une hépatomégalie pulsatile lorsque l'insuffisance tricuspiddienne s'est installée comme on la rencontre dans certaines formes d' Ebstein; l' E.C.G. indique une hypertrophie auriculaire droite mais aussi une hypertrophie ventriculaire droite qu'on peut avoir tendance à imputer à l'insuffisance cardiaque évidente ; il peut s'y associer un bloc de branche droit. L'hémodynamique lève le doute par la preuve des pressions élevées et égales dans le ventricule droit et l' Artère pulmonaire et le fait que la tricuspide est en place et que le ventricule droit n'est pas rétréci.

En second lieu nous éliminerons les Cardiopathies congénitales voisines de la Maladie d' Ebstein (et encore plus rare qu'elle).

Un de nos malades (observation N°20) pose le problème soit d'une malformation associée au syndrome d'Ebstein, soit d'une malformation voisine autonome.

Un autre de nos malades doit être considéré comme une malformation voisine autonome chez un tuberculeux récent (Observation N°19).

Chez deux autres de nos malades c'est le diagnostic de Grosse oreillette droite isolée qui a été porté (Observation N° 21 et N°22).

Nous mettrons à part L'ATRESIE TRICUSPIDIENNE, malformation tout à fait différente anatomiquement de la Maladie d'Ebstein, puisque même dans le cas où il existe un résidu de ventricule droit, il n'y a jamais d'orifice auriculo-ventriculaire droit. La valvule Tricuspidie est absente, le plancher auriculaire est absolument fermé. Le coeur est essentiellement formé par deux oreillettes qui communiquent largement entre elles, et une cavité ventriculaire gauche pratiquement unique. Il s'ensuit une cyanose souvent très intense interdisant toute activité, et électriquement un axe de QRS très à gauche. L'association de ces deux éléments permet le diagnostic que confirme l'angiographie.

C'est pour palier à cette cyanose (accompagnée de 8.590.000 Globules Rouges) qui mettait en danger les jours d'une de nos jeunes malades de 5ans 1/2 qu'a été réalisée en Avril 1959 une Anastomose Veine Cave Supérieure/ Artère Pulmonaire Droite (Cf. Observation N°23). Début Juin 1959 le nombre des Globules Rouges était passé à 5.940.000, soit une diminution de 2.650.000 grâce à l'acte chirurgical. Il s'en est suivie une amélioration considérable de l'état général de l'enfant qui n'était plus abattue et devint joueuse. Une angiocardioraphie faite en Juin 59 a vérifié la perméabilité de l'anastomose.

C'est à partir de ce résultat satisfaisant que nous nous sommes demandé si certaines formes très cyano-
gènes de Maladie d' Ebstein dont on ne connaît que trop
le pronostic, ne pourraient pas être améliorées par cette
opération attendu que l'anastomose de Blalock en ce qui
concerne cette Maladie est catastrophique (Observation
N°5).

*

*

*

CHAPITRE VI

QUEL EST L'AVENIR EN 1960 DE LA MALADIE D'EBSTEIN ?

Spontanément, la Maladie d'Ebstein est rapidement d'évolution fatale, qu'elle soit cyanogène ou non, à de rares exceptions près.

Aucun produit de la pharmacopée ne peut améliorer ces sujets qui, même lorsqu'ils atteignent le stade d'insuffisance cardiaque, ne sont guère soulagés par la digitaline et les déplétifs dont l'action brève chez l'adulte est presque nulle chez l'enfant.

Bien des auteurs avant nous se sont demandé s'il n'y avait pas de possibilité d'amélioration chirurgicale.

Il convient de séparer les malades en deux camps : ceux qui ne sont pas ou peu cyanosés, et ceux dont la cyanose est d'emblée l'élément dominant.

Dans le premier cas, aucun auteur n'a jamais rien tenté ; dans le second tout d'abord l'anastomose Artère Sous-Clavière / Artère Pulmonaire Gauche (type Blalock) a été réalisée. Aussi bien au dire de Mrs. H.B. Taussig qu'en France (Observation N° 5) les résultats ont été déplorables, pour la même raison probablement qui l'a fait rejeter dans la Triade de Fallot avant même la cure directe et complète à coeur ouvert.

C'est devant ces faits que BLOUNT et ses Collaborateurs en Amérique ont tenté de faire obturer une large Communication Interauriculaire qui existait chez une de leurs malades, adulte, atteinte d'Ebstein et qui déclinait rapidement; le résultat immédiat a été satisfaisant. Logiquement, cette réalisation ne nous contente pas car elle contribue à augmenter la stase dans les cavités droites. Il est vrai que bien des auteurs considèrent, et statistiquement à raison, que les syndromes les mieux tolérés sont ceux d'où la cyanose est absente et où il existe un gros foie de stase.

Prenant en considération les résultats satisfaisants qu'avait donnés l'anastomose Veine Cave Supérieure / Artère Pulmonaire Droite dans le cas de la petite fille de 6 ans atteinte d'une atrésie tricuspidiennne très sévère, nous avons fait opérer dans les mêmes conditions en Octobre 1959 une de nos malades de 13 ans, très cyanosée, atteinte de syndrome d'Ebstein (Observation N° 6) , bien qu'aucune tentative de cet ordre, à notre connaissance, n'ait été tentée en pareil cas. Les résultats immédiats sont très satisfaisants; nous avons obtenu, comme dans le premier cas, une chute de 2 Millions des Globules Rouges et une atténuation importante de la cyanose qui reparait cependant très passagèrement à l'effort 1 mois $\frac{1}{2}$ après l'opération. A sa sortie de l'Hôpital, fin Novembre 1959, la malade était très améliorée et nous savons par ses écrits que cet état persiste.

Cette intervention est heureuse à plusieurs titres :
- d'abord par ses résultats cliniques, ensuite parce que cette anastomose résout en même temps deux problèmes :
- d'une part, apporter aux poumons du sang veineux pur qui retournera hématosé à la grande circulation, ce qui n'existe pas si on pratique l'anastomose Artère Sous-Clavière / Artère Pulmonaire qui renvoie aux poumons un sang dont une partie vient d'être oxygénée ;

- d'autre part, diminuer le remplissage du coeur droit dont la possibilité d'éjection systolique ventriculaire est réduite, donc s'opposer à la stase en amont de la malformation. Ainsi se trouve réalisé "un bief de sécurité" du coeur droit.

Devant ces faits, quelques questions se posent :

Primo - Ne doit-on pas essayer en même temps de fermer la Communication Interauriculaire afin d'éviter tout mélange des sangs veineux et artériel puisque dans le cas du malade de BLOUNT il s'en est suivi une amélioration ? Cela éviterait peut-être ce qui se passe chez notre malade : la reprise passagère de la cyanose à l'effort.

Secundo - Quelles sont les formes de Maladie d'Ebstein justifiables de l'anastomose Veine Cave Supérieure / Artère Pulmonaire Droite ? Ce sont actuellement les formes très cyanogènes de patients non sujets aux crises de tachycardie paroxystique ; en effet, il y a toujours risque de mort subite au cours de l'une d'elles. La chirurgie est un acte agressif qui risque de déclencher une crise fatale.

Ne devrait-on pas élargir ces indications, qui ne concernent actuellement qu'un petit nombre de malades, à tous ceux dont il faudrait soulager une stase sus-orificielle tricuspiddienne, lorsque l'irritabilité myocardique n'est pas au premier plan ? Peut-être préviendrait-on par là l'installation de troubles du rythme dans la mesure où l'hyperpression auriculaire peut les engendrer.

* * * *

C O N C L U S I O N S

A propos de quinze cas de Maladie d'Ebstein (observés dans le Service du Professeur P. SOULIÉ à l'Hôpital Lariboisière) nous nous sommes efforcés de souligner les caractéristiques cliniques, radiologiques, mais surtout électriques et hémodynamiques qui sont maintenant bien individualisées et doivent permettre au Cardiologue de faire le diagnostic de cette malformation.

Nous tenons à insister sur le fait qu'à quelques exceptions près, seule l'hémodynamique, comme le prouvent nos observations qui illustrent le diagnostic différentiel, met le point final au diagnostic. Le danger vital de l'hémodynamique a été très exagéré par quelques auteurs qui la rendent responsable de nombreux décès que nous n'avons heureusement pas constatés en France.

Le cathétérisme des cavités droites nous a permis de découvrir des syndromes malformatifs voisins de cette maladie, telle cette grosse oreillette droite associée à un rétrécissement tricuspide et à une sténose médio-ventriculaire. Nous pensons que c'est encore grâce au cathétérisme qu'il est possible de distinguer la Maladie d'Ebstein de certaines valvulomyocardites rhumatismales.

Notre récente tentative chirurgicale qui, dans les formes très cyanogènes de la Maladie, consiste à dériver du sang veineux pur destiné aux cavités droites directement dans l'arbre pulmonaire artériel en anastomosant Veine Cave Supérieure / Artère Pulmonaire Droite est peut-être le début d'une des thérapeutiques efficaces de cette malformation dont le pronostic spontané n'est que trop bien connu. Nous regrettons toutefois actuellement de ne pouvoir la proposer qu'à un nombre assez restreint de malades.

* * *

*

Vu, le Président de Thèse :

Professeur P. SOULIÉ ,

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur L. BINET ,

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris :

J. SARRAILH

B I B L I O G R A P H I E

- ABBOTT M.E. et WEISS E. - The diagnosis of congenital cardiac disease. II. True "morbus caeruleus". In Blumer's bed-side diagnosis, vol. 2, Philadelphia and London, W.B., Saunders, 1928, 482-485.
- ADAMS J.C., HUDSON R. - Brist. Heart - 8 - 1956.
- ARIEL M.B. - Virchow's Arch. - 1930, 501 - 506.
- BACKER Ch., BRINTON W.D. et CHABEL G.D. - Ebstein's disease. Guy's Hosp. Rep., 99, 247, 1950.
- BENARD H., PEQUIGNOT H., PESTEL et NATAF. - Arch. Mal. Coeur et vais. - 6 - 1955. Maladie d'Ebstein et sténose tricuspidiennne bien tolérée pendant 55 ans chez une mère de 5 enfants vivants - Complication cérébrale terminale.
- BIORK G., AXEN O., THORSON A. - Amer. Heart J., 44 , 143 - 1952.
- BLACKET R.B., SINCLAIR-SMITH B.C., PALMER A.J., HALLIDAY J.A. et MADDOX J.K. - Ebstein's disease; a report of five cases. Australian Ann. Med., 1 , 26, 1952.
- BLACKHALL-MORISON A. et SHAW E.H. - Cardiac and genito-urinary anomalies in the same subject. J. Anat., 54, 163, 1919-1920.
- BLACKHALL-MORISON A. - Malformed heart with redundant and displaced tricuspid segments and abnormal local attenuation of the right ventricular wall. J. Anat., 57 , 262 , 1922.
- BLOUNT J.S., Mc CORD, M.C. and GELB, I.J. - Circulation - 15 , 210 - 1957.
- BURCHELL H.B., HELMHOLTZ H.R. et WOOD H.E. - Over all experiences with cardiac catheterization. Proc. Staff. Meet. Mayo Clinic, 28 , 50 , 1953.
- DONZELOT E. et d'ALLAINES F. - Traité des Cardiopathies congénitales - Masson - Paris 1954 -
- EBSTEIN W. - Ueber einen sehr seltenen Fall von insuffizienz der Valvula tricuspidalis, bedingt durch eine angeborene hochgradige Missbildung derselben. Arch. f. Anat. u. Physiol., 238 , 254 - 1866.
- EDWARDS J.E. - Pathologic features of Ebstein's malformation of the tricuspid valve. Proc. Staff. Meet. Mayo Clinic, 28 89 , 1953.

- ENGLE M.A., BAYNE T., BRUINS C. et TAUSSIG H.B. - Ebstein's anomaly of the Tricuspid valve, report of three cases and analysis of clinical syndrome. Circulation , 1 , 1246 - 1950.
- FRIEDBERG G. - Diseases of the Heart - SAUNDERS - Philadelphia - 1956.
- GEIPEL P. - Missbildungen der tricuspidalis. Virchows Arch. f. path. Anat., 171 , 298 - 1903.
- GOODWIN J.F., WYNN A. et STEINER R.E. - Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. Am. Heart J. , 45 , 144 - 1953.
- GOUFFAULT J. , LE DAMANY L. - Maladie d'Ebstein dans une même fratrie - Archiv. Mal. Coeur et vais. , 49 , 664 - 1956.
- GOTZSCHE H., and FALHOLT W. - Amer. Heart J., 47 , 587 - 1954.
- GRUAUX F. et MERLEN J.F. - A propos d'un cas de maladie d'Ebstein. Arch. Mal. Coeur , 44 , 163 - 1951.
- GROB M., BETTEX M. et ROSSI E. - Zur diagnose des Morbus Ebstein. Helv. Paed. Acta , 7 , 85 - 1952.
- HANDFORTH C.P. - Low insertion of the Tricuspid valve and Tricuspid incompetence - The Canadian Med. Ass. J. - July 1958.
- HEIGEL A. - Ueber ein besondere form von Entwicklungsstörung der trikuspidalklappe. , Virchows Arch. F. path. Anat., 214 , 301 - 1913.
- HUNTER S.W. and LILLEHEI C.W. - Dis. Chest. , 33 - 297.
- JEDLICKA J. , SCHWARTZ A. - Acta Med. Scand. 158 - 1958 - 117 , 1957.
- KEMAYAND E. - Un cas de Maladie d'Ebstein chez un sujet porteur d'une transposition des gros vaisseaux et sans communication interauriculaire - Minerva Pediatrica - Août 1956.
- KISTIN A.D., EVANS J.M. and BRIGULIO - Ebstein Anomaly of the Tricuspid valve; Angiocardiographie diagnosis. , Am. Heart J 366 - 1958.
- LAHAM J. - France Med. - 1954 - 30-34.
- LENEGRE J., CAROUSO G., CHEVALIER H. - L'Electrocardiographie clinique - Masson Edit. - PARIS 1953.
- LENEGRE J. , CATTOIR E., GERBAUX A. - Contribution à l'Etude de la Maladie d'Ebstein - Archiv. Mal. Coeur et vais. - Juillet 1956 -
- LEV M., GIBSON S., and MILLER R.A. - Amer. Heart J. 49 , 724 - 1955.
- MAHAIM Ch. and NIEUVEN - HUIZEN C.L.C. - Archiv. Mal. Coeur et vais. , 50 , 465 - 1957.
- MAHAIM Ch. - RIVIER J.L. - Ebstein' Anomaly - Cardiologia - Vol. 29 - 1956.

- MALAN G. - Ueber die Entsehung eines Herzgeräusches. Centralbl. f. allg. Path. Anat., 19 , 452 - 1908.
- MARXSEN T. - Ein seltener Fall von anomalie der tricuspidalis. Kiel Thesis - 1886.
- MAYER F.E., NADAS A.S. and ONGLEY - Circulation - 16 , 1057 - 1957.
- MOUQUIN M. - Sem. des Hôp. PARIS : 31 - 1955. 3617 - 3621 .
- ROBLES C., ESPINOVELA J. et MONROY J.R. (Mexico) - Arch. Mal. Coeur - PARIS - Avril 1959.
- SANCHEZ CASCOS A., DIAZ J.M., ESQUIVEL JIMENEZ A. et Coll. - Rev. Clin. Esp. - 72 , 409 - 1959.
- SCHONENBERGER F. - Ueber einen Fall von hochgradiger Missbildung der tricuspidalklappe mit insuffizienz derselben. Inaug. Diss. Zurich, 1903.
- SODI - PALLARES D. and MARSICO F. - Amer. Heart J. (1955) 202 - 217.
- SOULIE P. - Cardiopathies congénitales - Expansion Scientifique Française , Edit. - 1956.
- STREETER G.L. - Developmental horizons in human embryos; description of age groupe XIII, embryos about 4 or 5 millimeters long. - Contrib. Embryoll., 31 , 30 - 1945.
- TAUSSIG H.B. - Congenital Malformation of the Heart. Comm. Fund. New-York 1947.
- TOURNIAIRE A., DEYRIEUX F. et TARTULIER M. - Maladie d'Ebstein, essai de diagnostic clinique. Arch. Mal. Coeur. 42 , 1211 - 1949.
- VAN LINGEN B., Mc GREGOR M., KAYE J., JACOBS H.D., BRAUDO J.L., BOTHWELL T.H. et ELLIOTT G.A. - Clinical and cardiac catheterization findings compatible with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve : a report of two cases. Am. Heart J., 43 , 77 - 1952.
- VAN LINGEN B. and BAVERSFELD S.R. - Amer. Heart. J. - 50, 13 - 1955.
- WALTON K. et SPENCER A.G. - Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. J. Path. and Bact. - 60 , 387 - 1948.
- WINSOR T. et BURCH G.E. - Study of incidence of tricuspid regurgitation at a large general hospital in the south. South M.J. - 35 , 1065 - 1942.
- WITTENBORG M.H., and NEUHAUSER E.B.D. - Circulation - 11 , 462 - 1955.
- YATER W.M. et SHAPIRO M.J. - Congenital displacement of the tricuspid valve Ebstein's disease : review and report of a case with electrocardiographic abnormalities and detailed histologic study of the conduction system. Ann. Int. Med., 11 , 1043 - 1937.

YIM B.J.B. and YU P.N. - Circulation - 17 , 543 , 1958.

ZINK A. - Ueber einen Fall von trichterförmiger tricuspidal-
klappe (Ebstein'sche Krankheit) mit offenen foramen ovale.
Virchows Arch. f. path. Anat., 299 , 235 - 1937.

* * * *

TABLE DES MATIERES

	<u>Pages</u>
<u>INTRODUCTION</u>	1
<u>CHAPITRE I</u>	
Qu'est-ce que la Maladie d'Ebstein ?	3
<u>CHAPITRE II</u>	
Embryologie et Physiopathologie de la Maladie d'Ebstein	7
<u>CHAPITRE III</u>	
Observations (- illustrant le diagnostic positif	15
{ - illustrant le diagnostic diffé-	
rentiel	79
<u>CHAPITRE IV</u>	
Sur quels éléments peut-on faire le diagnostic de Maladie d'Ebstein ?	113
<u>CHAPITRE V</u>	
Avec quelles malformations ou maladies ne doit-on pas confondre le Syndrome d'Ebstein ?	131
<u>CHAPITRE VI</u>	
Quel est l'avenir en 1960 de la Maladie d'Ebstein ?	137
<u>CONCLUSION</u>	140
Bibliographie	

